

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. ALEXIS-CARREL

Année 1976 - N° 204

**LES LÉSIONS DE L'AORTE ASCENDANTE
AU COURS DU SYNDROME DE MARFAN
ET LEUR TRAITEMENT CHIRURGICAL**

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 8 Juin 1976

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean GARAIX

né le 7 Septembre 1942

à CRAPONNE-SUR-ARZON (Haute-Loire)

29

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. ALEXIS-CARREL

Année 1976 - N° 204

**LES LÉSIONS DE L'AORTE ASCENDANTE
AU COURS DU SYNDROME DE MARFAN
ET LEUR TRAITEMENT CHIRURGICAL**

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 8 Juin 1976

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean GARAIX

né le 7 Septembre 1942

à CRAPONNE-SUR-ARZON (Haute-Loire)

UNIVERSITE D'ARLES - 1904

- MEDICINE -

M. E. R. ALEXIS-CARRÉ

Année 1904 - N° 261

LES LÉSIONS DE L'ARTÈRE ASCENDANTE
AU COURS DU SYNDROME DE MARFAN
ET LEUR TRAITEMENT CHIRURGICAL



THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 24 juin 1905

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

Jean CARAIX

né le 7 février 1881

à CHAPONNE-SUR-AISON (Haute-Saône)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD

Président de l'Université : Professeur GERMAIN D.

Premier Vice-Président : Professeur ELBAZ E.

Secrétaire Général : M. RAMBAUD J.

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE MEDECINE :

- ALEXIS CARREL – Directeur : Professeur C. GIROD
- GRANGE-BLANCHE – Directeur : Docteur SALLE B. (Maître de Conférences Agrégé)
- LYON-NORD – Directeur : Professeur GARIN J.P.
- SUD-OUEST – Directeur : Professeur ROBERT J.M.

BIOLOGIE HUMAINE – Directeur : Professeur CZYBA J.C.

TECHNIQUES DE READAPTATION – Directeur : M. MORGON A. (Maître de Conférences Agrégé)

SCIENCES PHARMACEUTIQUES – Directeur : Professeur ODOUX L.

SCIENCES ODONTOLOGIQUES – Directeur : Docteur VINCENT R.

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE – Directeur : M. MILLON A.

MATHEMATIQUES – Directeur : Professeur BUCHWALTER H.

PHYSIQUE – Directeur : Professeur UZAN R.

CHIMIE ET BIOCHIMIE – Directeur : Professeur HUET J.

SCIENCES DE LA NATURE – Directeur : Professeur BRUN J.

BIODYNAMIQUE ET PSYCHOPEDAGOGIE – Directeur : M. FONTANGE R. (Maître de Conférences Agrégé).

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 1 – Directeur : Professeur POUYET B.

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 2 – Directeur : Professeur GALLET, Directeur
ENSAM

OBSERVATOIRE – Directeur : Professeur BIGAY J.H.

PHYSIQUE NUCLEAIRE – Directeur : Professeur SARAZIN A.

U. E. R. DE MECANIQUE – Directeur : Professeur MATHIEU J.

A la mémoire de mon père

A ma mère

A ma femme

A ma famille

A mes amis

Examineurs de la Thèse :

Président : Monsieur le Professeur **A. PERRIN**

Assesseurs : Monsieur le Professeur **P. MARION**
Monsieur le Professeur Agrégé **J.F. CHASSIGNOLLE**
Monsieur le Professeur Agrégé **R. LOIRE**

A la mémoire de mon père

A ma mère

A ma femme

A ma famille

A mes amis

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur A. PERRIN

*Nous avons trouvé en lui les qualités
que nous attendions d'un maître, celles
du clinicien, de l'enseignant, de l'homme.*

*Nous lui sommes très profondément
reconnaisant et attaché.*



AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

Monsieur le Professeur P. MARION

Monsieur le Professeur Agrégé J. F. CHASSIGNOLLE

Monsieur le Professeur Agrégé R. LOIRE

Ils ont très aimablement accepté d'être nos Juges.

Nous les remercions très respectueusement.



A Monsieur le Professeur GALY

A Monsieur le Professeur Agrégé M. ROUX

Ils nous ont permis d'effectuer ce travail dans d'excellentes conditions.

Nous leur exprimons notre vive reconnaissance.



INTRODUCTION

A propos de 3 observations recueillies dans le service du Professeur A. PERRIN., nous étudions les lésions de l'aorte ascendante au cours du syndrome de Marfan, nous analysons ensuite les différentes techniques de réparation chirurgicale proposées et leurs résultats.



HISTORIQUE

L'étude du syndrome de Marfan s'est déroulée en plusieurs étapes.

1 - Description morphologique de la maladie.

En 1896, Antonin MARFAN (99) est intrigué par la dysmorphie d'une jeune malade de 5 ans, et présente son observation à la séance du 28 février de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris : "un cas de déformation congénitale des quatre membres, plus prononcée aux extrémités, caractérisée surtout par l'allongement des os, avec un certain degré d'amincissement". Cette description comporte tous les éléments éthymologiques du nom qu'il propose à cette malformation : la dolichosténomélie (long - étroit - membres).

Six ans plus tard, en 1902, MERY et BARBONNEIX (106) décrivent un nouveau cas et proposent le terme d'hyperchondroplasie. ACHARD (1) remarque dans la description princeps de Marfan "l'aspect général est celui d'une main très longue, très mince, aux doigts fléchis. C'est celui d'une patte d'araignée...". Il suggère alors, à la dolichosténomélie, le terme d'arachnodactylie. Cette définition morphologique et partielle est cependant adoptée en France et à l'étranger.

MARFAN (100), en 1938, écrit "l'allongement et l'amincissement des os des membres, beaucoup plus marqués à leur extrémité distale, l'élévation anormale de la taille, la gracilité et l'hypotonie des muscles, la minceur du panicle adipeux, constituent le syndrome fondamental de la dolichosténomélie". Le terme de syndrome de Marfan apparaît dans la littérature vers les années 1937-1938 (ROCH (139) - CLEMENT (35)).

2 - Les lésions oculaires ont représenté le deuxième temps de l'étude de ce syndrome.

En 1913, PFAUNDLER (180) note pour la première fois la coexistence de l'extropie du cristallin et de la dolichosténomélie. BORGER (20), un peu plus tard, publie une telle association. Mais, c'est à deux ophtalmologistes anglais, ORMOND et WILLIAMS (121), en 1924, que revient le mérite d'inclure l'ectopie du cristallin dans le syndrome de Marfan.

Une étude complète des lésions oculaires a été faite par DROUIN (51) en 1939.

3 - Etude des lésions cardiovasculaires.

L'association des lésions cardiovasculaires au syndrome de Marfan fut notée pour la première fois par SALLE (142), en 1912, chez un nourrisson de deux ans et demi porteur d'une insuffisance aortique.

— BORGER (20) constate un souffle systolique mitral chez un enfant, mais ne trouve à l'autopsie qu'une persistance de foramen ovale.

— PIPER et IRVIN JONES (131) font la première étude d'ensemble des lésions cardiovasculaires. Ils associent le syndrome à une cardiopathie congénitale.

Les descriptions fondamentales des lésions cardiovasculaires sont l'oeuvre de deux équipes américaines :

— BAER, TAUSSIG, OPPENHEIMER (7) (1942) : ils notent la dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante et mettent l'accent sur la lésion essentielle : la médianécrose des gros vaisseaux.

— ETTER et GLOVER (59) (1943) décrivent, eux, un cas d'arachnodactylie avec ectopie du cristallin et anévrysme disséquant de l'aorte ascendante, responsable du décès.

4 - Etude étiopathogénique.

Elle a débuté en 1931 avec WEVE (171). Cet auteur montre qu'il s'agit d'une maladie héréditaire, transmise suivant le mode mendélien autosomique, par un gène irrégulièrement dominant, à manifestations variables. Il associe ces malformations à un trouble du développement de certains tissus, d'origine mésodermique.

Mac KUSIK (95 - 96 - 97), en 1955, dans son étude remarquable des maladies du tissu conjonctif d'origine héréditaire, y place le syndrome de Marfan et groupe tous les signes cliniques pour en faire un ensemble cohérent.

Depuis 1952, les études histochimiques tendent à préciser les aberrations métaboliques intimes de la maladie, en corrélation avec certaines études expérimentales.

5 - Enfin, l'étape de correction chirurgicale des lésions cardiovasculaires débute en 1957 avec DIMOND (50), qui met en place une valve de Hufnagel au niveau de l'aorte descendante dans 1 cas de dissection.

— MULLER (114), en 1960, sur une ectasie annulo-aortique effectue une résection de l'aorte ascendante et son remplacement par greffe. Il insiste d'autre part sur l'importance de la correction chirurgicale de la fuite aortique.

— GROVES (72), en 1964, met en place une prothèse aortique et une prothèse valvulaire.

— WHEAT (172), réalise une technique de résection sub-totale de l'aorte ascendante en ne laissant en place que deux languettes supportant les ostia coronaires.

— BENTALL (12), en 1966, propose une technique simple et élégante d'excision totale de l'aorte ascendante et de réimplantation des orifices coronaires sur la prothèse aortique.

— MICHAUD (107), est le premier en France à publier une observation de correction chirurgicale d'ectasie aortique avec fuite, en 1967.

OBSERVATIONS

Observation n° 1.

Mademoiselle BON..... Christine, âgée de 26 ans, présente un syndrome de Marfan typique ; tous les membres de sa famille sont en bonne santé et aucun ne présente de dysmorphie.

ANTECEDENTS

Une crise franche de RAA la frappe à l'âge de 7 ans, laissant une insuffisance mitrale, suivie huit mois plus tard d'une rechute. Elle est soignée à cette occasion, puis suivie régulièrement, par le Professeur GONIN, qui porte en 1960 le diagnostic de syndrome de Marfan, sans anomalie oculaire à 12 ans, taille : 1,68 m et poids : 41 kg.

En Mars 1972, à la suite d'une crise de palpitation, elle consulte à nouveau le Professeur GONIN qui constate une insuffisance mitrale à 3/6, l'absence de fuite aortique et de signes radiologiques d'ectasie.

HISTOIRE ACTUELLE

Le 24.2.73, alors qu'elle dansait, elle ressent brusquement une vive douleur thoracique, atroce, de localisation antérieure et médiane, se déplaçant une dizaine de minutes plus tard au niveau de la région dorsale haute, entre les omoplates, puis irradiant le long de la colonne, avec impression de perte de connaissance imminente. Cette douleur, de siège dorsal, a persisté, moins violente pendant quatre jours, accompagnée d'un état sub-fébrile, 37°5 à 38°.

La malade fut adressée, successivement dans deux hôpitaux, où fut pratiqué une U.I.V. considérée normale ; puis à l'hôpital des Charpennes à Lyon où le diagnostic de péricardite aiguë ou de dissection a été évoqué. De là, elle nous est confiée.

1 - Examen clinique.

Le 8.3.73, elle entre dans le Service du Professeur PERRIN. *La dysmorphie* de type Marfan est typique avec :

- grande taille (1,77 m - 55 kg).
- les membres sont très allongés avec arachnodactylie, l'index métacarpien est à 9,5 ; l'hyperlaxité articulaire est majeure.
- discret aspect de pectus carinatum,
- pas de cyphoscoliose,
- le palais est fortement ogival.

2 - L'examen ophtalmologique ne rapporte pas de signe typique de maladie de Marfan, en particulier pas de microsphérophakie, ni luxation cristallinienne, seulement un tremblement de l'iris ; FO normal et acuité visuelle excellente.

3 - A l'examen cardiovasculaire, les pouls périphériques sont bondissants et tous perçus ; TA à 150/56.

Il est noté à l'auscultation :

- * à la pointe : un souffle holosystolique d'insuffisance mitrale, d'intensité 2/6 et irradiant loin dans l'aisselle,
- * le long du bord gauche du sternum, un souffle holo-diastolique d'insuffisance aortique, d'intensité 3/6, sans irradiation ni souffle éjectionnel d'accompagnement.

L'auscultation des bases pulmonaires est normale.

Les multiples radiographies thoraciques effectuées depuis le début montrent toutes un thorax longiligne avec une dilatation de la partie initiale de l'aorte, élargissant considérablement le médiastin, une cardiomégalie au stade 1 avec un tronc de l'artère pulmonaire élargi ; la vascularisation pulmonaire est normale. Il ne semble pas exister d'évolution radiologique au cours de cet épisode.

L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal à 72, une bonne conduction, un axe de QRS à $+70^{\circ}$, une augmentation des voltages ventriculaires gauches avec un indice de Sokoloff-Lyon à 42 ; aucun trouble de la repolarisation.

Le diagnostic de dissection aortique sur syndrome de Marfan est posé, puis confirmé par l'examen angiocardio-graphique pratiqué le 9.3.73.

L'examen a comporté :

- une sériographie bi-plan centrée sur la crosse aortique, qui objective :
 - une dissection de l'aorte ascendante prenant naissance au-dessus des sigmoïdes par une zone de rupture semi-circulaire, à laquelle fait suite un faux chenal qui occupe les deux tiers de la section aortique. La délamination se poursuit au-delà de l'implantation de la sous-clavière.
 - une insuffisance aortique de grade III. cf. Radio n° 1
- une ciné-angiographie bi-plan qui confirme les données précédentes en montrant bien le septum du faux chenal mobile dans le courant sanguin. Il paraît possible de fixer la terminaison de la dissection quelques centimètres en aval de la sous-clavière gauche.

L'indication chirurgicale est posée et sera réalisée le 12.3.73 par le Professeur MARION, soit quatre jours après son entrée et dix huit jours après l'épisode initial.

INTERVENTION pratiquée le 12.3.73 par le Pr. P. MARION.

(Instrumentiste : J. GUICHARD — Anesthésiste : S. ESTANOVE — Assistants : G. DUREAU ; A. MESGUICH).

Compte rendu : Découverte de la fémorale. Canulation et héparinisation. Sternotomie médiane. Péricardotomie médiane. Enorme dilatation anévrysmale de l'aorte, segment 1, et surtout segment 0 intrapéricardique, au niveau des sinus de Vasalva. Diamètre maximal : environ 10 cm. Il n'y a pas de suffusion hémorragique péri-aortique ni d'épanchement sanglant péricardique. Il existe au niveau de la face antérieure de l'aorte une petite zone bleutée, mince, correspondant à la partie initiale du chenal de dissection. Un lac est placé sous l'aorte au niveau du tronc brachio-céphalique. A ce niveau, l'aorte reprend un calibre normal. Canulation de l'oreillette droite puis du ventricule gauche.

CEC à 29°. Fibrillation ventriculaire provoquée. Clampage aortique. Ouverture de l'aorte. Puis canulation coronaire droite et gauche. L'incision antérieure sur l'aorte conduit dans le chenal de dissection. Il est à noter qu'il n'y a pas de caillot dans la zone disséquée. La fenêtre est très large, en fente. Le chenal intéresse les 4/5 de la circonférence aortique. Seule la partie interne de l'aorte est respectée. En bas, la dissection atteint les sinus de Valsalva jusqu'à trois centimètres de l'anneau environ. La zone d'insertion des valvules sigmoïdes et coronaires est respectée. A ce niveau, le tissu aortique est plus épais que dans la zone disséquée. A l'intérieur de l'aorte, on distingue une sorte de repli endothélial circonférenciel, qui situe la limite de la dissection.

1 - résection aortique :

- en aval, à 3 cm. environ du tronc brachio-céphalique. A ce niveau, la dissection est encore bien visible sur les 4/5 de la circonférence. On procède à l'union de l'endothélium et de la paroi externe par un surjet. Le grand diamètre de l'aorte est d'environ 22 mm.

- à l'origine, la résection passe à 1 cm. au-dessus de la coronaire gauche et de la coronaire droite. La résection descend le plus bas possible dans le sinus de Valsalva postérieur. Le diamètre de l'aorte ainsi réséquée est d'environ 7 à 8 cm. Il y a donc une incongruence très importante entre les deux bouts réséqués.

2 - Les valvules sigmoïdes sont épaisses et ne sont pas continentes. Il existe un espace central d'environ 15 mm. de diamètre, source d'insuffisance. L'impression est que, du fait de la distension de l'anneau aortique, la partie centrale des valves se trouve rétractée. Il n'y a pas de possibilité de traitement conservateur et les signes cliniques et angiographiques sont en faveur d'une grande insuffisance aortique. Résection des trois valves. Mise en place d'une prothèse de Björk à disque en pyrolite. Fixation à points séparés.

3 - Mise en place d'une prothèse aortique : 25 mm. de diamètre, en Dacron.

- surjet en aval,

- en amont, difficultés importantes en raison de l'incongruence (25 mm pour 75 mm). Par une plastie de la greffe, on arrive à réaliser une anastomose solide et étanche. Déclampage aortique/ Défibrillation au premier choc.

Bonne reprise circulatoire avec une bonne TA. Pas de problème d'hémostase.

Bon réveil.

Examen histopathologique de peau (Professeur LOIRE).

"A la coloration standard, on est frappé par une augmentation certaine de l'épaisseur du derme superficiel, très riche en travées de trousseaux collagènes. L'épiderme, par contre, apparaît normal, très discrètement atrophique par places. Les annexes cutanées sont également assez réduites semble-t-il.

Après imprégnation des fibres élastiques (méthode de Weigert) on constate qu'il existe certainement une raréfaction du réseau fin superficiel perpendiculaire à la basale épidermique, ainsi qu'une fragmentation des fibres élastiques du derme superficiel et moyen. Ces fibres élastiques sont un peu raréfiées dans le derme superficiel.

L'interprétation devra tenir compte du lieu de prélèvement car la disparition du réseau superficiel perd beaucoup de sa valeur séméiologique lorsqu'il existe des aspects d'atrophie, tels qu'ils sont observés sur cette préparation. Par contre, il est certain que le derme superficiel est pathologique, avec fragmentation de ses lames élastiques."

Examen macroscopique de l'anévrisme de l'aorte. (Professeur LOIRE).

"La pièce de résection aortique est très curieuse. On trouve, en effet, des lésions diverses :

- il existe certainement deux cicatrices de rupture incomplète intéressant l'intima et les 2/3 internes de la média, et qui n'ont été suivies d'aucune délamination. On arrive, en effet, parfaitement à reconstituer l'aorte initiale en faisant coïncider les lèvres de ces deux ruptures.

- Il existe également une délamination avec, d'un côté de la rupture, un hématome de toute petite taille, déjà très organisé, délamination formant un faux chenal dont les parois sont très lisses. Ce faux chenal est creusé en partie au niveau de la portion externe de l'une des lèvres de la rupture incomplète ci-dessus mentionnée.

Il s'agit donc d'une lésion complexe avec des aspects de l'intima qui rappellent tout à fait ceux déjà observés au cours des maladies de Marfan. Les sigmoïdes aortiques ne présentent pas d'anomalie particulière."

Examen histopathologique d'une rupture aortique au cours d'un syndrome de Marfan. (Professeur LOIRE).

"Aorte dans la zone de rupture : la dystrophie élastique de la média semble relativement modérée, avec les aspects habituels de fragmentation des fibres élastiques et d'augmentation du contingent collagène. On ne voit aucune lacune de type média-spongieuse. La lésion est certainement ancienne car il existe une importante réaction fibro-inflammatoire adventicielle.

Au niveau de la délamination, on trouve des altérations des fibres élastiques beaucoup plus importantes, avec aspect poussiéreux et hématome peu important, déjà très organisé en tissu fibreux, contenant de nombreux éléments histiocytaires et fibroblastiques, qui prennent parfois même des aspects plasmodiaux.

Le second prélèvement a été réalisé dans une zone où il semblait que l'on assistait à deux délamination superposées : sur la préparation microscopique, on a la confirmation de cet aspect : il existe en effet une première délamination qui s'est effectuée dans le plan de clivage traditionnel, jonction des 2/3 internes et du tiers externe de la média. Cette première délamination est siège d'un hématome déjà très organisé en tissu fibreux, contenant un important contingent collagène, une abondante substance fondamentale, et relativement peu de cellules.

Il y a eu secondairement une nouvelle délamination, entre cette première couche et l'adventice, siège ici d'un hématome beaucoup plus récent, encore très peu organisé, présentant simplement des plages limitées d'endothélialisation.

Il y a lieu de noter que sur la média avoisinante, les altérations dystrophiques sont beaucoup plus marquées que sur le premier prélèvement, avec disparition presque totale des fibres élastiques, revêtant ici un aspect beaucoup plus proche de ce que l'on observe habituellement dans la maladie de Marfan.

Sigmoïdes aortiques : les valvules sont amincies mais ne présentent pas d'anomalie microscopique particulière."

RETOUR DANS LE SERVICE DU PROFESSEUR PERRIN le 25.3.73.

La malade ne présente aucun signe fonctionnel d'ordre cardiovasculaire ; seule une migraine

ophtalmique, traitée par Gynergène caféiné, vient troubler la période post-opératoire. Le pouls est à 80, régulier. La TA est à 130/70. Les bases pulmonaires sont libres. L'auscultation cardiaque laisse entendre le souffle d'insuffisance mitrale et un souffle systolique éjectionnel, de timbre piaulant, rapporté à la prothèse de l'aorte ascendante. Le fonctionnement de la prothèse paraît excellent.

Elle passe ensuite un mois dans le service spécialisé de réadaptation des cardiaques de l'Hôpital Léon Bérard où son arrivée est marquée par un épisode d'extrasystoles ventriculaires, cédant au Visken et Pronestyl. Elle retrouve alors des fonctions respiratoires normales et un excellent état général à la sortie.

Le 28.6.73, le Docteur DUPONT note à l'occasion d'une consultation systématique une dilatation du bouton aortique à la radioscopie.

Un contrôle angiographique est effectué le 9.7.73 avec sériographies bi-plan puis radiocinéma. Il objective :

- l'intégrité de la prothèse aortique au niveau de ses sutures,
 - un fonctionnement correct de la prothèse valvulaire de Björk, sans désinsertion apparente.
- La discrète fuite proto-diastolique est considérée comme inhérente à ce type de prothèse.
- persistance d'une dilatation de la racine de l'aorte entre l'anneau aortique et l'extrémité proximale du tube prothétique. (cf radio n° 2).

L'examen phonocardiographique pratiqué par le Docteur DIDIER LAURENT le 3.8.73 confirme le bon fonctionnement de la prothèse de Björk.

La patiente est à nouveau hospitalisée dans le Service du Professeur PERRIN le 31.10.73 à la suite de douleur thoracique à type de pincement, de topographie antérieure, sous-mammaire, irradiant à l'épaule, mais très différente de l'algie contemporaine de la dissection.

Cet incident est rattaché à l'état anxieux.

L'examen objectif est normal. Il n'est pas noté de modification des signes radiologiques ni électrocardiographiques.

Le recul post-opératoire actuel est de 36 mois. La malade va bien. Elle occupe dans des conditions normales un emploi de secrétaire médicale.

Sa surveillance médicale est régulière et la seule anomalie notée est la dilatation radiologique du bouton aortique.

Observation n° 2

Monsieur ANT..... Serge ; 22 ans.

— Malade porteur d'un syndrome de Marfan typique dans la famille duquel on ne retrouve aucune trace phénotypique d'arachnodactylie mais une tubulopathie rénale chez 7 membres du côté paternel - père - frère - oncles suivis dans un service de néphrologie.

— Dès l'enfance, le patient souffre d'une mauvaise vision due à une luxation bilatérale du cristallin qui conduira plus tard à une double correction chirurgicale.

— Des angines nombreuses, une scarlatine, une albuminurie récidivante, un épisode douloureux articulaire du membre supérieur droit, un syndrome dépressif en 1970 et une appendicectomie en 1972 représentent son passé médical.

L'HISTOIRE ACTUELLE

débute en 1968 avec l'apparition de palpitations et d'asthénie, motivant une consultation cardiologique. L'auscultation est trouvée normale.

En mars 1973 : nouvel accès de palpitations et asthénie. Son médecin découvre alors une insuffisance aortique importante et un élargissement de l'ombre médiastinale.

Le 22.7.1973 : le malade est hospitalisé dans le service du Professeur PERRIN. Le syndrome de Marfan est typique avec :

- grande taille (1,83 m - 64 kg)
- grande envergure, supérieure à la taille.
- dolichosténomélie.
- arachnodactylie - hyperlaxité articulaire.
- développement musculaire presque nul.
- léger pectus excavatum
- dolichocéphalie
- anomalie d'implantation dentaire et voûte palatine ogivale.
- vergéture de la région deltoïdienne et fessière.

A l'examen oculaire :

- myopie : acuité visuelle : oeil droit 2/10, oeil gauche 1/10,
- iridododésis
- oeil droit opéré d'ectopie cristallinienne,
- oeil gauche : magnifique sub-luxation du cristallin du côté temporal.
- les fibres de la zonula du côté basal sont très bien vues.
- FO normal. Pas de lésion rétinienne.

A l'examen cardiovasculaire :

- la fréquence cardiaque est à 76,
- les pouls périphériques sont tous perçus et bondissants,
- TA à 120/56.

- l'auscultation fait entendre :
 - un gros souffle diastolique 4/6 basal et latéro-sternal gauche, accompagné d'un frémissement au même niveau,
 - un élément mésotélédiastolique rapporté à un roulement de Flint.
- Pas de stase à l'auscultation pulmonaire.

• Sur le film thoracique :

- le volume cardiaque est discrètement augmenté aux dépens du ventricule gauche,
- l'aorte ascendante est dilatée avec débord droit important,
- la transparence pulmonaire est normale.

• Le tracé électrocardiographique rapporte un aspect d'hypertrophie ventriculaire gauche débutante, l'indice de Sokoloff est à 47, sans troubles secondaires de la repolarisation.

• Phonocardiogramme : insuffisance aortique traduite par :

- souffle diastolique de forte intensité, maximum à la ligne médiane basse du sternum,
- pouls carotidien bisférien, onde dicrote conservée,
- B1 précédé de quelques vibrations.

• L'examen angiographique pratiqué le 27.7.73 par le Docteur RUBET objective :

- une distension fusiforme de l'aorte et des trois cusp, sans image de dissection,
- une insuffisance aortique par fuite centrale sur un anneau sigmoïdien dilaté.

• A l'examen biologique :

- hydroxiprolinurie : 8,7 mg/24 h/m2 (normale : 6 à 20 mg)
- M.P.S. : 30 - 40 mg %

• La biopsie de peau est pratiquée le 16.10.73 par le Professeur LOIRE :

"L'examen après coloration standard montre un certain degré d'atrophie cutanée, avec raréfaction considérable de ses annexes. L'épiderme lui-même est d'allure normale.

La coloration de Weigert permet de constater une importante dystrophie du tissu élastique avec d'une part disparition presque totale du réseau fin superficiel perpendiculaire au derme, d'autre part un tronçonnement et un fractionnement poussiéreux des lames élastiques dermohypodermiques."

La régurgitation aortique est jugée importante mais non encore au stade chirurgical. Le malade est autorisé à quitter l'hôpital avec la recommandation d'une surveillance médicale régulière et fréquente. L'indication chirurgicale sera posée lors de l'apparition d'une symptomatologie précise.

Le 21.02.74, Monsieur ANT..... est à nouveau hospitalisé dans le service, à la suite d'une altération très nette de l'état fonctionnel depuis quelques semaines. En effet, le malade présente :

- des manifestations tout à fait franches d'insuffisance ventriculaire gauche avec dyspnée extrême, crise de sub-oedème pulmonaire nocturne l'obligeant à passer une partie de la nuit dans son fauteuil, et petite toux quinteuse incessante.
- un syndrome douloureux thoracique qui évoque tout à fait l'angor des grosses régurgitations aortiques avec :

*crises douloureuses d'effort, qui persistent après arrêt de celui-ci,

*crises spontanées nocturnes durables, pénibles, avec vertiges et transpiration, cédant en quelques minutes à l'absorption de dérivés nitrés.

• A l'examen :

- la tension différentielle s'est élargie 125/35,
- le pouls est rapide,
- le souffle d'insuffisance aortique est devenu grondant et s'accompagne d'un souffle systolique apexien, doux, et tournant dans l'aisselle, d'insuffisance mitrale fonctionnelle et d'un galop présystolique.

• La comparaison des clichés radiologiques du thorax montre une progression des volumes cardiaque et aortique. Le stade III est atteint.

• Sur l'électrocardiogramme :

- l'axe de QRS est à -30° ,
- l'hypertrophie ventriculaire gauche est devenue nette, indice de Sokoloff à 52,
- des troubles secondaires de la repolarisation sont apparus en V4 V5 V6.

• Une nouvelle angiographie à la base de l'aorte montre la dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante plus importante que précédemment. La régurgitation grade II intéresse maintenant tout l'orifice aortique. Pas d'image de dissection. (cf. Radio n° 3).

L'aggravation de l'insuffisance aortique et la mauvaise tolérance myocardique conduisent à l'intervention chirurgicale.

INTERVENTION pratiquée le 18.3.74 par le Pr. CHASSIGNOLLE.

(Assistants : LESCOEUR — BARRAL — FONTANILLAS — Anesthésiste : DU GRES).

Compte rendu : "Indication opératoire retenue chez un jeune homme de 23 ans présentant un syndrome de Marfan avec grosse IA, évolution récente sur le mode douloureux, probablement douleurs angineuses et insuffisance ventriculaire gauche.

Sternotomie, péricardotomie médianes. L'aspect est tout à fait caractéristique d'une dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante. Cette dilatation siège immédiatement au-dessus de l'appareil sigmoïdien aortique et s'étend en hauteur sur 6 cms. environ, juste avant la naissance du tronc brachio-céphalique le calibre de l'aorte redevient normal. Cette masse anévrysmale mesure 7 à 8 cms. de largeur. Elle refoule totalement la veine cave supérieure, elle refoule également de façon importante toute la masse myocardique vers le bas. Enfin, elle comprime nettement l'artère pulmonaire.

Le ventricule gauche est lui-même très dilaté, comme on le voit dans les grosses insuffisances aortiques. Il existe d'ailleurs un roulement diastolique colossal, bien perçu à travers la base de l'anévrysme. Quant aux cavités droites et l'artère pulmonaire, elles sont d'apparence normale ; à noter que la pression pulmonaire est strictement normale.

Installation et mise en route de la C.E.C., deux canules caves, une canule de perfusion fémorale gauche, une canule de décharge gauche introduite par la pointe du ventricule gauche.

L'intervention sera conduite en permanence pendant tout le temps de clampage aortique sous double perfusion coronaire gauche-droite, d'excellente qualité.

Après mise en route de la C.E.C., on clampé l'aorte ascendante au-dessus de la masse anévrysmale. On ouvre alors cette masse anévrysmale comme un livre, c'est-à-dire par une incision longitudinale et par deux traits de refend transversaux, siégeant à la partie haute et à la partie basse de la masse.

On peut alors parfaitement visualiser les lésions aortiques. Il existe, comme l'angiographie l'avait fait prévoir, une dilatation annulaire considérable puisque le diamètre de l'orifice aortique atteint presque 6 cms.

Comme on l'avait prévu, on met alors en place, par une série de points fixés sur tout le pourtour de l'anneau aortique, l'ensemble prothèse de Björk et prothèse vasculaire. Ce temps est très rapide et simple.

On procède ensuite à la réimplantation des deux orifices coronariens. Le tissu est souple et ce temps sera fait sans aucune difficulté.

On commence par réimplanter l'orifice coronarien gauche, après avoir au préalable découpé une petite rondelle dans la prothèse.

On solidarise ainsi par un simple surjet le pourtour de l'orifice coronarien gauche à l'orifice postérieur créé dans la prothèse.

On réalise le même geste du côté de l'orifice coronarien droit, c'est-à-dire découpe d'une petite rondelle et création d'un orifice dans la prothèse qui reçoit ensuite l'orifice coronarien droit. Ces deux temps de réimplantation coronaire ont été simples, facilités par la grande souplesse du tissu.

Rétablissement de la continuité aortique par une suture termino-terminale effectuée par un surjet entre l'extrémité supérieure de la prothèse vasculaire aortique et le bout aortique inférieur. Cette anastomose porte à 1,5 cm. environ de la naissance du tronc brachio-céphalique droit. Cette anastomose est étanche d'emblée.

Après réchauffement de la C.E.C., débullage des cavités gauches.

Défibrillation obtenue facilement à 35°. Après 5 à 6 minutes d'assistance circulatoire le coeur redevient spontanément en rythme sinusal avec des complexes électriques normaux.

L'assistance circulatoire ne se prolonge guère. On peut facilement arrêter la C.E.C. dans de bonnes conditions hémodynamiques. Pression artérielle à 120/80. PV à 15 mmHg. On n'a pas pris la pression de l'oreillette gauche.

A noter que les anastomoses paraissent dans l'ensemble étanches, mais il persiste cependant un petit suintement hémorragique au niveau des sutures inférieures. Il semble en particulier qu'il existe un point de suintement au niveau de l'implantation de la coronaire gauche. On se contente donc d'un tamponnement au coton pendant une demi heure environ. Ce suintement devient vraiment minime.

Pour compléter l'hémostase on entoure la prothèse avec les parois de l'anévrysme restant. On obtient alors une étanchéité excellente et on peut refermer le thorax sans soucis particulier sur un double drainage péricardique et rétrosternal."

Examen histopathologique de la valve aortique (Professeur R. LOIRE).

"Les deux cuspidés examinées sont très remaniées avec d'une part, sur une face, dans une région sous-endocardique, un épaissement collagène important ; d'autre part, sur l'autre face, un aspect très oedémateux de la substance fondamentale. On ne voit aucune infiltration cellulaire intersticielle. L'aspect est celui décrit dans les "dégénérescences mucoïdes des valves".

Examen histopathologique de l'anévrisme de l'aorte (Professeur R. LOIRE).

"On trouve au niveau de la paroi aortique les altérations habituelles de la maladie de Marfan, qui sont ici présentées à un degré majeur : raréfaction élastique considérable, remplacement par du collagène, avec présence d'une couche de cellules musculaires lisses importantes dans la région juxta-adventicielle, et enfin, lacunes de médiaspongieuse, également présentes en quantité notable, disséminées dans la paroi.

A noter d'autre part une sclérose sous-intimale avec quelques dépôts lipidiques, sans qu'on puisse parler véritablement d'une athérosclérose".

Examen histopathologique de l'aorte (Professeur R. LOIRE).

"La coloration de Weigert confirme les importantes altérations du réseau élastique de la paroi, à type de raréfaction, dissociation et pulvérisation, propres à la maladie de Marfan."

Les suites opératoires sont d'une grande simplicité avec traitement anticoagulant et digitalique.

- la dyspnée est moins importante,
- les douleurs ont disparu,
- Pouls : 85
- TA : 110/70
- auscultation : souffle systolique éjectionnel de prothèse. Les claquements sont bien perçus.
- à la radiographie de contrôle : disparition de la saillie anévrysmale et réduction de volume du ventricule gauche.

Quatre mois après l'intervention, le malade se plaint seulement de la survenue de quelques accès arythmiques à type de tachysystolie auriculaire, accompagnés de dyspnée.

- Nette régression de l'hypertrophie ventriculaire gauche,
- Quelques extrasystoles ventriculaires monomorphes,
- La valve aortique est parfaitement étanche,
- Le volume cardiaque a légèrement diminué,
- L'image médiastinale est normale.

Sur l'examen angiographique de contrôle de prothèse aortique et valvulaire, le Docteur CLERMON souligne :

- l'excellence de la continence de la valve aortique,
- l'excellence du calibre de la prothèse par rapport au calibre de l'aorte,
- l'existence — d'une dilatation fusiforme peu importante de la partie haute de l'aorte thoracique descendante après la naissance de la sous-clavière gauche,

- d'une dilatation en cupule de l'origine de la coronaire gauche, correspondant à la pastille aortique para-ostiale. (cf. Radio n° 4).

Perte de vision de l'oeil en rapport avec la luxation du cristallin.

L'évolution post-opératoire actuellement de 26 mois, est très satisfaisante.



Observation n° 3

Mademoiselle SUQ..... Silvana, née le 16.8.1942, est adressée d'Italie dans le Service du Professeur PERRIN pour insuffisance aortique importante avec anévrisme de l'aorte ascendante sur syndrome de Marfan.

ANTECEDENTS

Les antécédents héréditaires n'offrent aucune particularité : une grand-mère maternelle est décédée d'une maladie de coeur à 55 ans, ainsi qu'un grand-père paternel à 66 ans ; aucun n'était de grande taille ni ne portait de lunettes.

Père et mère sont en très bonne santé, ainsi qu'un robuste frère de 28 ans.

3 tantes, 2 oncles, 2 cousins, sont également bien portants et sont aussi indemnes d'affection malformative.

Les antécédents personnels : dès son enfance, Mademoiselle SUQ.... est remarquée pour sa grande taille.

Une diphtérie se déclare à 2 ans.

A 6 ans, à la suite d'une baisse de l'acuité visuelle, elle doit porter des lunettes. C'est au même âge qu'est découvert un souffle cardiaque.

Son adolescence est banale. Elle ne souffre que de sa dysmorphie, ressentie comme l'obstacle au mariage.

L'HISTOIRE ACTUELLE

remonte à janvier 74 où elle présente une insuffisance cardiaque gauche pure et d'installation rapide, nécessitant l'hospitalisation à Turin, où est pratiqué un bilan hémodynamique montrant une HTAP modérée (29 mmHg) et une onde V capillaire nette (+ 25 mmHg), ainsi qu'un effet hémodynamique d'insuffisance aortique importante (PVG $\frac{108}{+ 5 + 17}$ PAo $\frac{108}{40} - 66$)

L'aortographie montre un anévrisme de l'aorte ascendante sans dissection, une insuffisance aortique déjà importante et un ventricule gauche dilaté. Il semble bien exister aussi une insuffisance mitrale avec opacification de la région basse de l'oreillette gauche à partir du ventricule.

Les médecins italiens conseillent une intervention chirurgicale sur son insuffisance aortique qui est refusée par la malade. Elle retourne au Café-comptoir de ses parents avec un traitement médical digitalo-diurétique.

En avril 74 nouvelle poussée d'insuffisance cardiaque. Celle-ci est globale avec oedèmes des membres inférieurs, dyspnée permanente, hépatalgie.

Le 4.6.74, elle entre dans le Service du Professeur PERRIN. Les éléments du syndrome de Marfan sont typiques :

1 — dysmorphie avec dolichosténomélie (taille : 185 cm., poids : 49 Kg., envergure : 186 cm.) avec grands pieds et grandes mains effilées, hyperlaxité articulaire.

- malformation thoracique avec scoliose, pectus carinatum,
- dysmorphie faciale, dolichocéphalie et palais ogival typique,

2 — atteinte oculaire ayant nécessité une intervention au niveau de l'oeil droit ; iridodonésis caractéristique.

3 — lésions cardiaques : à l'arrivée dans le Service, la malade présente une dyspnée permanente et une hépatalgie.

- L'examen relève :
- des oedèmes des membres inférieurs,
 - des signes périphériques d'insuffisance aortique majeure avec danse des artères et TA à 16/3,
 - un gros souffle diastolique d'IA, maximum le long du bord gauche du sternum, accompagné de frémissement,
 - un souffle systolique à la pointe, peu intense
 - des râles de stase aux bases pulmonaires,
 - une hépatomégalie douloureuse à deux travers de doigt.

Sur le film thoracique, il est noté :

- une cardiomégalie importante avec ventricule gauche dilaté et débord droit important,
- une aorte ascendante dilatée,
- une longue dilatation du 2^e arc gauche qui ne paraît pas d'origine aortique mais plutôt infundibulo-pulmonaire,
- une réaction pleurale des bases (comblement du cul de sac pleural).

Sur l'électrocardiogramme :

- rythme sinusal, fréquence à 82
- axe de QRS à $+ 100^{\circ}$
- durée de QRS = 0,11 seconde,
- bloc de branche gauche incomplet,
- hémibloc postérieur gauche possible.

Le phonomécanogramme pratiqué par le Docteur DIDIER-LAURENT rapporte les éléments suivants :

- énorme IA avec gros souffle d'accompagnement,
- pistol shot apexien,
- pouls carotidien bisfériel et symétrique,
- retentissement droit marqué par le pouls jugulaire, et pression télédiastolique gauche très élevée d'après la courbe diastolique du cardiogramme apexien.
- à noter, à la pointe, un discret souffle protosystolique qui pourrait être une petite IM.

Conclusion : grosse IA en insuffisance cardiaque globale.

Examen ophtalmologique : (Pr. BONAMOUR)

L'oeil droit a déjà subi une intervention pour luxation du cristallin mais il reste le fragment de celui-ci dans la chambre antérieure qui doit être extrait.

L'oeil gauche présente une importante myopie cristallinienne.

Examen hémodynamique et angiographique pratiqués par les Docteurs POUZERATTE et DUPONT.

V D = 65/+ 8 ; + 19 ; onde a à 23 — moy. 32

A P = 66/30 ; moy. 42

A P = 70/30

V D = 70/+ 7 ; + 19

O D = moy. 19.

Cathétérisme droit avec angiocardographie dans l'artère pulmonaire face et profil (AOT).

1 — comparativement à l'examen réalisé en Italie, on note une accentuation importante du retentissement droit avec HTAP stade II et signes hémodynamiques d'insuffisance ventriculaire droite nets.

2 — l'angiographie montre que la saillie du 2^e arc gauche correspond au tronc de l'artère pulmonaire refoulé à gauche par dilatation aortique anévrysmale. Il existe une dilatation modérée en bulbe de la portion initiale de l'artère pulmonaire. Cet aspect peut correspondre à l'atteinte de ce vaisseau par la dystrophie élastique. Au temps gauche, on délimite la portion supérieure de la dilatation anévrysmale de l'aorte au niveau du tronc artériel brachio-céphalique.

Conclusion : Donc, anévrysme de l'aorte ascendante plus IA importante. Accentuation des signes droits. Atteinte artérielle pulmonaire possible.

Indication chirurgicale

INTERVENTION pratiquée le 30.7.74 par le Pr. CHASSIGNOLLE.

(Assistants : ROUBIN — MIGNOTTE — Anesthésiste : DU GRES).

Compte rendu : "Chez cette malade, l'anévrysme de l'aorte ascendante en relation avec une maladie de Marfan avec grosse insuffisance aortique a été retenu.

Malade en insuffisance ventriculaire gauche bien améliorée par le traitement médical. Indication opératoire formelle. Sternotomie médiane. Péricardotomie médiane.

Les lésions observées sont les suivantes ;

Il existe une cardiomégalie très importante avec très grosse dilatation du ventricule gauche et dilatation également importante du ventricule droit, l'artère pulmonaire est tendue et la pression dans le ventricule droit est à 45/0 ; elle est à 45/25 dans l'artère pulmonaire. Il existe donc un certain degré d'hypertension pulmonaire.

Par ailleurs, l'aorte ascendante se présente sous la forme d'une masse anévrysmale grosse comme un poing environ ; cette masse anévrysmale qui est enchassée dans la base du cœur s'étend en hauteur jusqu'au pied du tronc brachio-céphalique droit ; la distance entre le tronc brachio-céphalique droit et la terminaison de la masse anévrysmale est de 2 cms. environ.

Par ailleurs, cette masse anévrysmale refoule complètement l'OD et refoule également de tronc de l'artère pulmonaire ; celui-ci est d'aspect normal et pratiquement il n'est pas dilaté mais simplement refoulé par l'anévrysme aortique.

A noter que la paroi anévrysmale est extrêmement mince et qu'elle paraît laminée ; il est notable qu'en certains points cette paroi anévrysmale paraît proche de la rupture.

Installation et mise en route de la C.E.C. - deux canules caves - une canule de perfusion artérielle fémorale gauche et une canule de décharge gauche introduite par la pointe du VG.

L'intervention sera conduite à 28°.

1 — après mise en route de la C.E.C., refroidissement de la température, on clampe l'aorte ascendante juste au pied du tronc brachio-céphalique.

La masse anévrysmale est ensuite ouverte selon son grand axe longitudinal avec deux traits de refend à la partie supérieure et la partie inférieure de l'anévrysme.

Section totale de l'aorte à 1 cm. au-dessous du tronc brachio-céphalique ; à ce niveau, la paroi de l'aorte est parfaitement saine et prête à recevoir l'extrémité distale de la prothèse.

2 — Il existe une insuffisance aortique majeure tout-à-fait semblable à celle rencontrée dans les cas analogues, en ce sens que les trois valves aortiques sont très amincies, distendues, capotantes, flasques.

Ablation en bloc de l'appareil valvulaire aortique.

On a mis en route une perfusion coronaire gauche et droite de bonne qualité. Après l'ablation de l'appareil valvulaire aortique, mise en place de l'ensemble prothèse de Björk + prothèse vasculaire en Dacron.

Cet ensemble comporte une prothèse valvulaire n° 27 et un tube en Dacron de 30 mms.

La prothèse de Björk est amarrée sur le pourtour de l'anneau aortique par une série de points séparés en X, très rapprochés les uns des autres.

La mise en place est extrêmement simple ; cependant, il est à noter que cette prothèse est peut-être légèrement grosse pour le diamètre de l'anneau aortique.

3 — L'implantation des orifices coronariens.

On commence par l'orifice coronarien gauche. On prend les mesures soigneusement puis on découpe une petite collerette de Dacron dans la prothèse vasculaire.

Ce geste étant fait, le pourtour de la collerette est amarré par un simple surjet de Monofil 3 x 0 sur tout le pourtour de l'orifice coronarien gauche.

Ce temps étant achevé, on passe à l'orifice coronarien droit et on réalise exactement le même geste ; on découpe une petite collerette dans la prothèse vasculaire et amarrage du pourtour de l'orifice coronarien droit à la collerette par un simple surjet de Monofil 3 x 0 ; l'ensemble de ces gestes paraît satisfaisant.

On met en route la perfusion coronaire.

4 — On suture l'extrémité distale de la prothèse vasculaire à l'aorte ascendante ; cette suture

termino-terminale est réalisée au moyen d'un simple surjet monofil 3 x 0 ; elle est étanche d'emblée au déclampage.

Après déclampage aortique, purge très soigneuse des cavités gauches puis défibrillation facilement obtenue au deuxième choc à 35⁰. Le coeur repart en arythmie complète, le complexe électrique se normalise rapidement.

Trois minutes après avoir défibrillé le coeur, il se produit brusquement un ralentissement cardiaque avec fibrillation ventriculaire et inefficacité cardiaque ; l'origine de ce trouble du rythme majeur est d'abord impossible à préciser, on pense d'emblée à un embol coronarien.

En réalité, il s'agit tout simplement d'une erreur du technicien en C.E.C. qui a fait une injection directe de 1 g de potassium dans le circuit de C.E.C. On attend donc 10 à 15 mn la normalisation sous assistance circulatoire ; après cette assistance de 15 mn environ, le coeur reprend un aspect normal, le complexe électrique se normalise.

On peut alors, dès lors, arrêter la C.E.C. avec des conditions hémodynamiques satisfaisantes.
TA à 120/70 — PV à 15 mmHg. — POG à 15 mmHg.

Il est à noter qu'on a été dans l'obligation de remettre un point en X pour assurer l'étanchéité au niveau de l'implantation coronarienne gauche.

Après décanulation et protomation, on complète le geste en entourant la prothèse vasculaire au moyen de la paroi anévrysmale de l'aorte ; ceci assure définitivement l'hémostase.

Révision de l'hémostase pariétale.

Fermeture du thorax sous triple drainage — deux drains péricardiques + 1 drain rétrosternal."

Examens histopathologiques (Professeur R. LOIRE).

— *Valve aortique* : le tissu de la cuspside aortique est extrêmement remanié avec des plages oedémateuses, d'autres contenant de nombreux éléments cellulaires du type fibroblastique. Collagène peu important, lâche, avec par place des aspects d'allure métachromatique de la substance fondamentale.

Il n'y a pas d'infiltrat inflammatoire visible. Les remaniements de cette cuspside sont très importants. A la coloration de Weigert on trouve un abondant matériel colorable, d'allure plutôt poussiéreuse.

— *Paroi de l'anévrysme aortique* : il s'agit de l'aspect "classique" des anévrysmes fusiformes de l'aorte de la maladie de Marfan : raréfaction extrême des lames élastiques qui sont fragmentées, très nombreuses lacunes des médias spongieuses, collagène peu important, très discret épaissement intimal sans athérosclérose.

— *Paroi de l'aorte* : (vraisemblablement prélevée en dehors de la zone anévrysmale) : l'aspect est pratiquement identique, les mêmes inflammations sont retrouvées, seuls les degrés de la dystrophie varient d'un point à l'autre, mais cette dystrophie est ubiquitaire.

— *Biopsie de peau* : Les lésions sont évidentes à la coloration de Weigert : disparition presque totale du réseau superficiel sain perpendiculaire à l'épiderme, raréfaction extrême du réseau dermique et hypodermique qui n'est plus constitué que de quelques fibres fragmentées, dédoublées, souvent même pratiquement inexistantes."

Deux mois après l'intervention, l'état fonctionnel de Mademoiselle SUQ..... est transformé :

— aucune dyspnée,

- aucun signe d'insuffisance cardiaque,
- pouls : 74 et TA : 120/70,
- l'examen montre l'absence de tout souffle diastolique. Il persiste un souffle holosystolique à la pointe et dans l'aisselle.

— *La radiographie thoracique* montre une régression nette du volume cardiaque et la disparition de l'image ectasique de l'aorte ascendante. Persistance d'une dilatation à grand rayon du tronc de l'artère pulmonaire.

— *Sur l'électrocardiogramme* : bigéminisme — rythme à 92 — axe de QRS à $+ 60^{\circ}$ — diminution de profondeur des ondes S en V5 V6 par rapport à l'ECG de juin 1974 — troubles de la repolarisation en V1 V2 V3 V4 .

— *L'angiographie de contrôle* de la prothèse aortique et de la prothèse valvulaire, enregistrée en radiocinéma et AOT en double incidence OAG et OAD, montre :

- la bonne perméabilité de la prothèse valvulaire,
- la prothèse aortique régulière se continuant parfaitement avec l'aorte,
- les artères coronaires droites et gauches bien imprégnées,
- une distension en cône de la pastille péri ciliaire gauche.

— *L'examen phonomécanographique* de contrôle montre :

- bigéminisme fréquent,
- fonctionnement correct de la valve aortique,
- l'élément post-opératoire le plus marquant est la mise en évidence d'une insuffisance mitrale apexo-axillaire non négligeable.

— *L'examen clinique* au 18^e mois post-opératoire est entièrement satisfaisant.





PHOTO N° 1

Angiographie de l'observation n° 1 : anévrisme disséquant de l'Aorte ascendante et fuite aortique



PHOTO N° 2

Observation n° 1 : angiographie post opératoire
Persistance de l'ectasie des sinus de Valsalva.



PHOTO N° 3

Observation n° 2 : anévrisme fusiforme de l'aorte ascendante avec fuite aortique.



PHOTO N° 4

Observation n° 2 : angiographie après intervention de BENTAL.

CHAPITRE I.

ETIOPATHOGENIE

Le syndrome de Marfan a été défini par MAC KUSIK (96 - 97) comme une anomalie du tissu conjonctif de l'organisme atteignant surtout le squelette, les tissus cardiovasculaires et les tissus oculaires. La maladie est transmise sur le mode dominant, souvent avec pénétrance incomplète du gène dont il résulte un phénotype variable.

Les études chromosomiques du syndrome de Marfan n'ont pas révélé d'anomalies caractéristiques. TIJO (162) et ses collaborateurs ont rencontré exceptionnellement des satellites élargis 2 fois sur 30 malades examinés. Dans quelques cas une délétion a été observée au niveau des chromosomes 21 et 22, mais FORD (61) dans une revue générale indique qu'une anomalie chromosomique n'est habituellement pas trouvée.

Bien que la disproportion squelettique dans le syndrome de Marfan puisse suggérer un gigantisme, l'existence d'une selle turcique de taille normale et de dosages de STH normaux exclut cette possibilité. De plus l'âge osseux avancé du syndrome de Marfan contraste avec l'âge osseux retardé du gigantisme.

MAC KUSIK (96) a proposé que le syndrome de Marfan soit rapporté à une abiotrophie neuromusculaire dans laquelle le tissu conjonctif normal à la naissance s'use prématurément sous l'effet des stress et des efforts normaux de la vie.

En 1953, GORE (69) a postulé qu'une anomalie biochimique ou métabolique subtile pouvait rendre compte d'une dégénérescence précoce des tissus conjonctifs dans la maladie. Cette hypothèse a reçu récemment le renfort des dosages chimiques de nombreux composés impliqués dans le métabolisme du collagène ou de la substance fondamentale. Une augmentation de l'excrétion urinaire de l'hydroxyproline a été rapportée dans le syndrome de Marfan par SJOERDSMA (150) en 1958, puis confirmé par JONES (81) sur des sujets témoins du même âge.

— Dosages en mg/24h de l'hydroxyprolinurie chez le sujet normal :

entre 14 et 38

— Dosages dans la maladie de Marfan :

> 38 souvent aux environs de 60 mg/24h

Puisque la distribution de cet acide aminé est très étroitement limité aux tissus contenant du collagène une excrétion accrue est supposée refléchir une dégradation plus rapide du collagène. Les auteurs ont souligné que les structures atteintes dans le syndrome de Marfan — la sclérotique des

yeux, le squelette fibreux de l'aorte et des ligaments, les tendons, les capsules synoviales et les os — sont précisément des tissus à teneur élevée en collagène.

Une augmentation de 2 à 4 fois du taux urinaire des mucopolysaccharides de la chondroïtine sulfate A ou C — composant de la substance basale — a été observée dans l'arachnodactylie par BERENSON et GEER (13) :

- Taux normal dans le sérum : $147 \pm 12/100$ ml sérum
- Taux moyen chez le Marfan : $374 \pm 21/100$ ml sérum

L'abaissement des mucoprotéines sériques dans le syndrome de Marfan, rapporté par BACCHUS (6), n'a pas été confirmé.

Il est important de mentionner les travaux expérimentaux de BEAN et PONSETTI (10) en 1954. Chez le rat, nourri avec des grains de pois de senteur (*Lathyrus odoratus*), ces derniers ont obtenu :

- des altérations squelettiques importantes (syphoscoliose),
- des anévrysmes disséquants de l'aorte avec médianécrose,
- des hernies.

Ces malformations sont à rapprocher de celles observées dans la maladie de Marfan. Le corps responsable est le Bêta-Gamma-L glutamyl aminopropionitrile. Il existe au niveau de ces lésions expérimentales une augmentation considérable des mucopolysaccharides de la substance fondamentale entre les fibrilles — les différentes techniques histochimiques font de ces mucopolysaccharides des acides chondroïtine sulfuriques B.

Ainsi des constatations métaboliques communes sont observées dans le syndrome de Marfan et dans l'expérimentation. On ne sait actuellement s'il s'agit d'une destruction exagérée des fibres élastiques du collagène ou d'un défaut de synthèse. S'il n'y a pas de relation apparente entre cette maladie expérimentale du tissu conjonctif chez le rat et l'arachnodactylie chez l'homme (le *cathyrus odoratus* n'entraîne jamais de Marfan chez l'homme) on peut penser que le tissu conjonctif réagit de manière analogue à des processus pathologiques différents : anomalies génétiques d'une part, intoxication expérimentale d'autre part.

Les dosages seraient donc un test biologique de la maladie de Marfan. Cependant des taux normaux peuvent aussi se rencontrer au cours de ce syndrome.

Aucune conclusion thérapeutique n'a pu être tirée jusqu'à présent de ces travaux, seule est à signaler une apparente protection des animaux par la prise de gélatine et de caséine.



PLAN

CHAPITRE II.

ETUDE CLINIQUE du SYNDROME de MARFAN (lésions aortiques exceptées)

A — LES ANOMALIES MORPHOLOGIQUES

- membres inférieurs.
- membres supérieurs :
 - les critères morphologiques de la maladie de Marfan.
- les autres anomalies squelettiques :
 - le crâne,
 - le thorax,
 - le rachis.
- les autres anomalies morphologiques.

B — LES ANOMALIES OCULAIRES

- les anomalies du cristallin.
- les anomalies du segment antérieur.
- les anomalies rétinienes.

C — LES ANOMALIES CUTANÉES

- description.
- histologie.

D — LES ANOMALIES VISCÉRALES

- pulmonaires.
- auriculaires.
- rénales.

E — LES LÉSIONS CARDIOVASCULAIRES

- les lésions de l'aorte ascendante et de l'appareil sygmoïdien aortique (cf. chapitre plus loin).
- les lésions de l'artère pulmonaire.
- les cardiopathies du syndrome de Marfan :
- les lésions endocardiques :
 - mitrales,

- tricuspidiennes,
- aortiques.
- les lésions myocardiques.
- les troubles du rythme et de la conduction.
- les cardiopathies congénitales associées :
 - les défauts septaux.
 - les anomalies congénitales aortiques.



CHAPITRE II.

ETUDE CLINIQUE DU SYNDROME DE MARFAN (Lésions aortiques exceptées)

A — LES ANOMALIES MORPHOLOGIQUES.

Les troubles de la croissance staturale constituent l'essentiel du syndrome morphologique. L'atteinte des muscles, les modifications de la graisse de couverture et des déformations secondaires viennent s'y ajouter. Le terme de dolichosténomélie évoque assez bien l'ensemble du tableau réalisé.

L'aspect est en effet celui d'un allongement notable avec un certain degré d'amincissement des os des quatre membres — allongement et amincissement allant en décroissant des extrémités à la racine des membres.

La taille est habituellement supérieure à la normale, souvent dès la naissance, jusqu'à 63 centimètres au lieu de 50.

A l'âge adulte ces sujets mesurent entre 175 et 200 centimètres. Mais surtout la croissance est précoce et plus rapide, des enfants de 12 à 13 ans atteignent facilement 175 centimètres.

L'âge osseux de ces adolescents est habituellement de 3 ou 4 années supérieur à l'âge réel. Les épiphyses sont soudées précocement.

Cet accroissement de la taille est dû à l'allongement des membres inférieurs, car la colonne vertébrale n'est pas allongée, elle est même souvent raccourcie par une cyphose ou une cyphoscoliose.

1° Les Membres Inférieurs :

L'allongement du segment inférieur (bord supérieur de la symphyse pubienne-plan du sol) phénomène normal à partir de 3 ans, est ici considérablement exagéré.

Le rapport $\frac{\text{segment supérieur}}{\text{segment inférieur}}$ qui est égal à 1 vers l'âge de 10 ans est ici diminué.

Le pied est sensiblement augmenté dans sa longueur, l'allongement prédomine sur les orteils, sur le pouce en particulier.

La voûte plantaire est ordinairement affaissée déterminant un pied plat.

Diverses formes de pieds bots, particulièrement des déformations en equin varus, ainsi que des déformations angulaires peuvent survenir. Dans quelques cas il peut exister des contractures au niveau des orteils.

L'allongement des os de la jambe semble plus prononcé que celui de la cuisse. Les dyaphyses sont minces et les épiphyses grêles, d'où l'aspect d'enfants montés sur des échasses.

Les genoux se déforment quelquefois en genu retrocurvatum.

2° Les Membres Supérieurs :

Les mains sont remarquables par l'allongement très grand de tous les os qui constituent le squelette. Les métacarpiens et les phalanges sont tous plus longs que chez le sujet du même âge. La longueur des doigts et leur gracilité réalisent l'aspect d'une "main en patte d'araignée". ("arachnodactylie").

En fait cet aspect est surtout évoqué lorsqu'aux anomalies osseuses s'associent des rétractions tendineuses qui peuvent favoriser la position plus ou moins fléchie des dernières phalanges alors que la première est en extension.

Les avant bras sont longs, avec des os minces, et des épiphyses aux poignets et aux coudes, peu saillantes.

Le bras est également allongé et le fût huméral légèrement aminci.

Nombre de tests simples ont été décrit pour aider à reconnaître les anomalies squelettiques du syndrome et reposent généralement sur le fait que les os des extrémités tendent à être plus longs et plus fins que normalement dans l'arachnodactylie.

Un critère morphologique classique de la maladie de Marfan est la comparaison de l'envergure des membres supérieurs à la taille du sujet, la première étant toujours nettement supérieure à la seconde qui pourtant est déjà au-dessus de la normale. Chez le sujet normal envergure des membres supérieurs et taille sont de dimensions voisines.

L'index métacarpien proposé par SINCLAIR (147) est le produit obtenu lorsque la longueur moyenne des quatre derniers os métacarpiens est divisée par leur largeur moyenne en leur milieu sur la radiographie. L'index normal est inférieur à 8, alors que dans le syndrome de Marfan les chiffres vont de 8,4 à 10,4. La plus grande spécificité de cet index par rapport au quotient envergure/poids ou quotient segment supérieur/segment inférieur a été confirmé par ELDRIDGE.

Le signe du pouce - STEINBERG (157). Le patient ferme son poing sur le pouce en extension : le signe est positif si le pouce dépasse significativement la marge cubitale de la main. Malheureusement de faux positifs et de faux négatifs limitent la valeur de ce test.

Le signe du poignet - WALKER et MURDOCH (170). Le malade serre ici son propre poignet au-dessus de l'apophyse cubitale du radius et cherche à l'encercler avec son propre pouce et le cinquième doigt sans pression. Les individus atteints d'un syndrome de Marfan n'ont pas de difficulté à toucher leurs doigts. Le test s'est avéré positif dans 82 % des cas de syndrome de Marfan, alors que le signe du pouce n'était positif que dans 58 % des 33 cas de Marfan observés par WALKER et MURDOCH. De faux positifs surviennent également avec ce test.

3° Les autres anomalies squelettiques :

a) . *Le crâne*. Dans le syndrome de Marfan le crâne est habituellement dolichocéphale, le visage est étroit et long avec des crêtes supraorbitales proéminentes et un bombement des éminences frontales.

Les yeux sont profondément enfoncés, les oreilles saillantes ou mal proportionnées.

Les dents sont longues, étroites, irrégulièrement espacées et il existe souvent une malocclusion.

Le palais est typiquement élevé, arqué et étroit.

b) . *Le thorax*. Le thorax, aussi, est atteint, déformé soit en carène, soit en entonnoir.

Certains auteurs incriminent la longueur excessive des côtes dans la constitution du "pectus excavatum".

Les déformations thoraciques et vertébrales n'apparaissent habituellement pas avant l'âge de la marche et déterminent plus tard des modifications de la fonction respiratoire. Les études anthropométriques ont mis en évidence un thorax étroit, aplati d'avant en arrière et un diamètre biacromial diminué.

c) . *Le rachis*. Les malformations de la colonne vertébrale comprennent une cyphose et/ou une scoliose (cyphoscoliose dans 50 % des cas).

Leur pathogénie est discutée :

- déficit des muscles dorsaux,
- fragilité du ligament vertébral antérieur.

Hémivertèbres, ostéoporose précoce et marquée, rotation ou glissement des vertèbres dorsales ou lombaires, spina bifida sont assez fréquemment rencontrés.

Les déformations raccourcissent le thorax et accentuent ainsi la disproportion des membres.

4° Les autres anomalies morphologiques :

- le panicle adipeux est très mince,
- Hypotrophie et hypotonie musculaires expliquent la fréquence de hernies,
- l'hyperlaxité ligamentaire est très nette, surtout au niveau des poignets, des doigts et des chevilles. Elle permet des exploits de contortionniste, comme de mettre le pouce parallèle au radius.

B — LES ANOMALIES OCULAIRES.

Leur fréquence est telle :

- 50 % pour ORMOND et WILLIAM (121),
- de 40 à 70 % pour MAC KUSIK (95),

que souvent l'ophtalmologiste sera le premier consulté et amené à porter le diagnostic de Marfan. Mais ces anomalies ne sont pas constantes et leur absence ne fera pas rejeter le diagnostic si d'autres signes se présentent.

Les lésions oculaires furent observées chez 83 % des hommes et 58 % des femmes sur 170 cas d'arachnodactylie revus par Rados.

Leur étude systématique revient à DROUIN (51) en 1939.

1° Les anomalies du cristallin :

La plus caractéristique, et celle qui conditionne le pronostic visuel de l'affection est l'ectopie du cristallin.

Cette anomalie est découverte généralement à l'âge scolaire : le malade cligne fortement des yeux car il existe une diplopie monotrunculaire.

La luxation du cristallin se fait presque toujours en haut et en dehors. Sa complication majeure est la luxation dans le vitré et plus rarement dans le segment antérieur.

Ce cristallin est petit par arrêt trop précoce de son développement.

Les colobomes cristalliniens associés à l'ectopie sont fréquents et classiquement bilatéraux.

Une cataracte se développe presque invariablement à un âge avancé.

2° Les anomalies du segment antérieur :

a) Les anomalies de l'iris.

Elles comportent :

- un myosis fréquent,
- une structure atrophique,
- une hétérochromie par destruction pigmentaire du feuillet postérieur de l'iris,
- des colobomes associés à ceux du cristallin,
- très rarement une aniridie,
- et enfin, un iridodonesis qui est le tremblement de l'iris déterminé par les mouvements oculaires, la membrane iridienne n'étant plus soutenue par le cristallin déplacé, subit une sorte de flottement aux points où celui-ci fait défaut.

b) Les anomalies de la cornée.

Elles sont représentées essentiellement par une pigmentation anormale.

c) Les anomalies de l'angle iridocornéen.

Elles sont plus ou moins consécutives aux lésions précédentes.

Un glaucome secondaire peut suivre la luxation du cristallin dans la chambre antérieure.

3° Les anomalies rétinienues :

Le décollement rétinien survient à des stades différents de l'évolution de la maladie, soit spontanément, soit à l'occasion de la luxation complète du cristallin.

Les globes oculaires sont fréquemment allongés, ce qui entraîne une myopie axiale vraie aussi bien que lenticulaire.

Les anomalies oculaires sont nombreuses, une seule reste cependant systématique : l'ectopie du cristallin.

L'ablation chirurgicale du cristallin luxé ne suffit pas à améliorer la vision du fait de la mauvaise qualité des tissus oculaires.

C — LES ANOMALIES CUTANÉES.

Elles représentent un élément constitutif du syndrome BERGER (14), et comportent :

- des vergetures au niveau du thorax supérieur, de l'abdomen et des fesses,
- des cicatrices atrophiques en particulier au niveau des genoux,
- un état de cutis hyperelastica : en pincant la peau il se forme un pli long, fin, tonique, revenant immédiatement en place sans laisser de ride (le rechercher à 10 cm au-dessus du pli du coude, à la face externe du bras).

Ces lésions ont été attribuées à un défaut de la peau puisqu'elles surviennent en l'absence d'obésité et dans des zones qui ne sont habituellement pas soumises à l'étirement. PINKUS (130) suspecte à la base un défaut de formation de la substance fondamentale.

Les signes cutanés, s'ils complètent le tableau clinique dans les formes franches de Marfan, trouvent toute leur importance au cours des formes frustes du syndrome.

Etude de la biopsie de peau (MORETTI — LE COULANT — STOEFFEN — CATANZARRO et BROUSTET) (111).

Cette biopsie est étudiée en général à trois colorations : *Dominici*, *Orcéine* et *Mac Manus*.

Dans tous les cas de maladie de Marfan il est noté :

- une atrophie épithéliale,
- des vaisseaux anormalement abondants et dilatés,
- une absence de fibre en brosse au niveau du derme sous basal,
- une augmentation du matériel orcéinophile de degré considérable, d'aspect soit régulier, soit de répartition très exubérante et irrégulière,

- absence de vitré colorable au Mac Manus.

L'étude au microscope électronique montre pour ces auteurs :

- au niveau des fibres collagènes : des faisceaux très grêles, parfois monofibrillaires. Cependant la structure périodique est respectée,
- au niveau des fibres élastiques : des faisceaux plus denses, la matière est granuleuse, poussiéreuse, ces fibres perdent leur fibrillation interne et semblent plus éparses que dans la peau normale.

Les résultats de la biopsie cutanée sont donc assez précis pour que celle-ci soit entreprise systématiquement devant une lésion de l'aorte ascendante chez l'adulte jeune. En plus des arguments biométriques, il est toujours utile de pouvoir disposer d'arguments histologiques affirmant la dysplasie du tissu conjonctif. Il convient cependant de noter que les lésions cutanées de la maladie d'Ehlers Danlos sont rigoureusement superposables.

D — LES ANOMALIES VISCERALES.

1° Les altérations pulmonaires :

- La sensibilité aux infections respiratoires est habituelle : bronchites, bronchopneumopathies, pleurésies sérofibreuses non tuberculeuses et suppurations pulmonaires.
- La survenue de pneumothorax n'est pas exceptionnelle (GUPTA (74), OSWALD).
- L'emphysème pulmonaire est particulièrement fréquente chez ces malades (BOLANDE (19)).

2° La surdité congénitale :

La surdité congénitale se retrouve assez fréquemment pour MAC KUSIK qui propose comme mécanisme pathogénique l'altération du tissu élastique au niveau des canaux semi circulaires et de la trompe d'Eustache.

3° Les anomalies rénales :

LOUGHRIDGE (93) retrouve dans les antécédents de nombreux malades la notion d'une néphropathie. C'est le cas de notre observation n° 2 où le malade présentait une albuminurie assez importante avant tout épisode de dissection et de défaillance cardiaque et chez lequel 8 membres de la famille étaient suivis pour le même trouble néphrologique.

E — LES LESIONS CARDIOVASCULAIRES.

Les lésions cardiovasculaires représentent un des points cardinaux de la maladie de Marfan, par leur fréquence, bien sûr, mais plus encore par leur rôle dans le pronostic de la maladie.

Il est possible de les classer ainsi :

- les lésions vasculaires, principalement celles de l'aorte ascendante et de l'appareil sigmoïdien aortique, qui représentent l'expression cardiovasculaire la plus typique de ce syndrome ;
- les lésions cardiaques, myocardiques et valvulaires dont la place est accessoire,
- enfin les cardiopathies congénitales associées, particulièrement fréquentes au cours de ce syndrome.

1° Les lésions de l'aorte ascendante et de l'appareil sigmoïdien aortique.

Cette étude fera l'objet du chapitre suivant.

2° Les lésions de l'artère pulmonaire.

De nombreux auteurs ont rapporté l'existence de lésions de l'artère pulmonaire à type d'anévrysme au cours du syndrome de Marfan.

Nous en rapportons un cas dans notre observation n° 3.

Une des premières observations fut rapportée par LILLIAN (91) en 1949. Il s'agissait d'un malade atteint d'arachnodactylie avec persistance du canal artériel, insuffisance pulmonaire et dilatation ectasique du tronc de l'artère pulmonaire. Le malade décéda d'une rupture de l'artère pulmonaire.

BAER (7) rapporte aussi deux cas de lésion de l'artère pulmonaire.

ANDERSON et PRATT THOMAS (4) publient le cas d'un malade arachnodactyle, porteur d'une ectasie de l'aorte. L'autopsie révéla un anévrysme avec rupture incomplète du tronc de l'artère pulmonaire.

Les conséquences cliniques sont minimes, insuffisance pulmonaire en cas de shunt gauche-droit associé (LILLIAN — BRETON — FRANCOIS (24) et décès exceptionnel par rupture de l'artère pulmonaire (MAC KUSIK). (LILLIAN).

La fréquence d'une telle localisation est difficile à établir. Elle se retrouverait plus volontiers au cours des formes évoluées.

3° Les cardiopathies du syndrome de Marfan.

a) Les lésions endocardiques.

● Valve mitrale.

— Le rétrécissement mitral dans ce cadre est exceptionnel : STEWART (158) cite un cas en 1939.

— Cette atteinte mitrale consiste essentiellement en une insuffisance dont la fréquence parmi les lésions cardiovasculaires au cours du syndrome de Marfan est de 50 % environ pour SOULIE (151) et de 45 % pour MARVEL (102).

— Les lésions anatomiques.

Elles sont ici assez variables. Dans la plupart des protocoles anatomiques ces lésions sont très discrètes et sans importance pratique :

— il s'agit très habituellement d'épaississement des bords valvulaires ou d'irrégularité du corps de la valve. Très exceptionnellement la valve est tricuspide en dehors de toute transposition corrigée, ou même quinquecuspide (MAC KUSIK) (95).

— parfois la lésion n'est qu'histologique montrant l'existence, soit de dépôts myxomateux, soit d'ilots d'hyalinisation localisée. Plus rarement est rencontré un anévrysme de la grande valve mitrale,

— l'anneau est souvent dilaté parfois isolément,

— les cordages sont allongés dans 50 % des cas (PERRIN) (127).

— Les circonstances de découverte.

Cette insuffisance mitrale est diagnostiquée, soit à l'occasion d'un examen systématique — la maladie de Marfan étant connue ou non —, soit lors d'une consultation motivée par la présence de signes fonctionnels.

— L'auscultation.

L'auscultation est : soit celle d'une insuffisance mitrale habituelle : souffle holosystolique en jet de vapeur plus ou moins rude, maximum à la pointe, irradiant à l'aisselle et le long du bord gauche du sternum, : soit, assez fréquemment retrouvée dans ce syndrome, celle décrite par BARLOW : souffle mésotélésystolique de pointe précédé ou non d'un click.

PERRIN (127), en 1966, publie 5 cas d'insuffisance mitrale du syndrome de Marfan, dont les caractères auscultatoires sont ceux cités plus haut. Le souffle est strictement localisé dans toute l'aire de son audibilité à la partie moyenne et terminale de la systole. Ces cas sont en conformité avec un certain nombre de publications de la littérature (BRETON (24), BOWDEN (21), VAN BUCHEM (166), EDYNAK (56)), si bien qu'un des traits particuliers, mais non constant, de l'insuffisance mitrale du syndrome de Marfan est de donner lieu à un souffle mésotélésystolique avec ou sans click.

Pour la majorité des auteurs, la fuite mitrale serait en rapport avec une anomalie des cordages PERRIN (127). Continente au début de la systole, la valve mitrale ne le serait plus au milieu et à la fin de celle-ci par mise en tension progressive de cordages trop longs permettant ainsi un certain degré de luxation valvulaire de chronologie retardée. Le click est de même origine par mise en tension brusque des cordages.

— L'électrocardiogramme.

L'aspect électrocardiographique est banal, avec, lorsque la cardiopathie est évoluée, fibrillation auriculaire, signe d'hypertrophie auriculaire gauche et hypertrophie ventriculaire gauche, mais assez

particulière à l'insuffisance mitrale de ce syndrome (PERRIN (127) et BOWERS (22)) est la constatation d'une inversion de T avec sous décalage de ST en D2 - D3 et VF dont l'explication n'est pas connue.

Il convient de noter que l'insuffisance mitrale, au cours du syndrome de Marfan, peut être aussi d'origine fonctionnelle par distension de l'anneau, que crée la dilatation du ventricule gauche au cours des lésions de l'appareil aortique particulièrement fréquentés ici.

— Evolution.

Dans la grande majorité des cas, la régurgitation mitrale au cours de l'arachnodactylie reste très discrète ou modérée et n'imprime pas une évolution particulière à la maladie. Cependant, ces localisations mitrales peuvent donner lieu à des complications secondes, soit sous forme d'endocardite rhumatismale — la fréquence de telles endocardites est beaucoup plus grande dans le Marfan que dans une population témoin (MAC KUSIK), soit sous forme de greffe bactérienne — celle-ci paraît avoir une électivité toute particulière pour les remaniements modérés de la mitrale, alors que l'endocardite infectieuse aortique est beaucoup plus rare (PERRIN (127) — SOULIE (151)).

• Valve tricuspide.

Cette localisation est assez rare. SALLE (142) en a publié la première observation. Son atteinte n'est jamais isolée et n'entraîne aucun retentissement hémodynamique. Le type de lésion est identique à celui de la valve mitrale, mais en est très atténué.

• Valve aortique.

Voir chapitre suivant.

b) Les lésions myocardiques.

La cardiomégalie est une découverte fréquente dans les cas d'arachnodactylie. L'hypertrophie, dans la plupart des cas est le résultat d'une insuffisance aortique associée ou non à une insuffisance mitrale, parfois la conséquence d'une cardiopathie congénitale.

Mais quelquefois il semblerait s'agir d'une myocardiopathie isolée. TASCHEN (160), WHITFIELD (175), VAN BUCHEM (166) décrivent des manifestations myocardiques apparemment primitives consistant en une hypertrophie musculaire où les fibres myocardiques sont déformées, pelotonnées, déchirées et remplacées par un tissu fibreux abondant. Ailleurs les fibres sont hypertrophiées et à noyaux géants.

L'endocarde et les parois valvulaires sont envahies par ce tissu fibreux.

c) Les troubles du rythme et de la conduction.

De telles modifications sont retrouvées chez de nombreux malades. Nombre de ces anomalies sont la conséquence fonctionnelle des altérations imposées au myocarde par l'insuffisance aortique, l'insuffisance mitrale et les inclusions septales.

Arythmie et surtout troubles de conduction sont quelquefois la seule expression cardiaque de la maladie. Il en est ainsi dans les observations de MAC KUSIK (95) qui rapporte un bloc de branche droit complet chez un jeune homme de 18 ans dont l'examen cardiovasculaire avec cathétérisme ne décela point de cardiopathie. MORETTI (181) présente un cas de syndrome de Stokes Adams avec bloc auriculoventriculaire complet permanent isolé. Il faut souligner que ces altérations isolées font figure de rareté et qu'il n'existe actuellement dans ces cas aucune étude histologique du tissu de conduction.

4° Les cardiopathies congénitales associées à la maladie de Marfan.

Les lésions cardiovasculaires du syndrome de Marfan ont été longtemps considérées comme congénitales, après le rapport d'un cas de persistance du foramen ovale par SALLE (142) en 1912 et BORGER (20) en 1915. En fait, ces cardiopathies congénitales, bien que très fréquentes au cours du syndrome de Marfan, restent au second plan des lésions cardiovasculaires bien après les lésions aortiques.

a) Les défauts septaux.

— Les communications interauriculaires.

Elles sont représentées par la *persistance du foramen ovale* presque exclusivement. PIPER et IRVIN JONES (131) ont décrit un cas d'ostium primum.

Ces communications occupent 16 % des cas de manifestation cardio vasculaires au cours de l'arachnodactylie d'après MAURER (104) dans une série de 74 malades.

— Les communications interventriculaires.

Elles sont présentes dans 2,5 % des cas de cette série, et sont assez volontiers associées à un rétrécissement pulmonaire (VAN BUCHEM (166) et GOTTSEGEN).

— Les tétralogies de Fallot.

Elles sont observées dans 2 % des cas environ et signalées pour la première fois par MAC KUSIK. Elles ne présentent aucune particularité clinique.

b) Les anomalies congénitales aortiques.

— Coarctation aortique.

Sa fréquence est estimée à 10 % environ. Cette sténose est en général incomplète. Ici, les effets d'amont de la coarctation sur la dystrophie aortique sont évidents et expliquent la présence quasi constante d'anévrysme de l'aorte ascendante et/ou dissection aortique (MAC KUSIK — UYEYAMA (165)).

— Les sténoses aortiques.

Elles sont ici présentes dans 2,5 % des cas.

Elles prennent la forme d'hypoplasie aortique et sont une curiosité au sein des altérations vasculaires de la maladie de Marfan. S'agit-il d'expression majeure de cette abiothrophie, ou s'agit-il, plus vraisemblablement d'une lésion congénitale ?

BURRY (28) décrit le cas d'un malade arachnodactyle porteur d'une sténose aortique susvalvulaire et d'une hypoplasie de l'aorte post sténotique. L'étude histologique de ce segment a montré une raréfaction des fibres élastiques.

WHITFIELD (175) rapporte chez un homme de 35 ans arachnodactyle une insuffisance ventriculaire gauche, un souffle systolique de pointe et constate à l'autopsie une hypoplasie aortique avec un diamètre de 15 mm.

VAN BUCHEM (166) décrit un cas identique chez un homme de 21 ans.

— La persistance du canal artériel.

Elle occupe 5 % des cas de manifestations cardio vasculaires au cours de cette maladie. Elle est souvent compliquée de dissection aortique. Un cas de persistance du canal artériel est décrit avec greffe bactérienne à ce niveau.



P L A N

C H A P I T R E I I I .

E T U D E D E S L E S I O N S D E L ' A O R T E A S C E N D A N T E .

HISTORIQUE.

I — Nature et fréquence des lésions aortiques.

- 1^o Tableau de MAC KUSIK.
- 2^o Etude la fréquence des différentes lésions de l'aorte chez les malades atteints d'arachnodactylie.
- 3^o Répartition des lésions aortiques selon le sexe.
- 4^o Répartition des lésions aortiques par tranche de 10 ans d'âge.
- 5^o Répartition de l'anévrisme disséquant de l'aorte ascendante selon l'âge.
- 6^o Fréquence du syndrome de Marfan au sein de la pathologie anévrysmale aortique :
 - a) anévrisme des sinus de Valsalva.
 - b) anévrisme disséquant.

II — Etude anatomique des lésions de l'aorte ascendante.

1^o Anévrisme fusiforme de l'aorte ascendante par distension.

- A — Anévrisme des sinus de Valsalva.
- B — Ectasie de l'aorte ascendante extra-péricardique.
- C — Rupture des anévrysmes de l'aorte ascendante.

2^o Anévrisme disséquant de l'aorte ascendante.

— Généralités.

- A — Les formes typiques.
- B — Les ruptures incomplètes.
- C — Aspects évolutifs.
- D — La rupture externe.
- E — Extension des lésions.
- F — Mécanisme de la dissection.
- G — Facteurs déclenchants.

3^o Lésions de l'appareil valvulaire aortique.

- A — Distension de l'anneau aortique.
- B — Délabrement de l'anneau aortique.
- C — Lésions des sigmoïdes aortiques.

III — Etude histologique.

IV — Etude physiopathologique.

V — Etude clinique.

1^o des anévrysmes fusiformes de l'aorte ascendante.

- A — les signes fonctionnels,
- B — les signes physiques : — auscultation
 - E.C.G.
 - Etude radiologique : - radiographies simples.
 - angiographie.
- C — Evolution.

2^o des anévrysmes disséquants.

- A — anévrysmes disséquants aigus :
 - signes fonctionnels
 - signes physiques : — auscultation
 - E.C.G.
 - données biologiques
 - étude radiographique
 - examen angiographique : - dissections vraies
 - les ruptures localisées.
 - échocardiographie.
- B — les dissections aortiques anciennes.
- C — les complications des anévrysmes disséquants :
 - la défaillance cardiaque,
 - la rupture externe,
 - les autres complications.

3^o Le pronostic.

4^o Les formes frustes du syndrome de Marfan.

CHAPITRE III.

ETUDE DES LESIONS DE L'AORTE ASCENDANTE

Les lésions de l'aorte ascendante représentent la localisation la plus fréquente des manifestations cardio vasculaires du syndrome de Marfan. Ce sont elles qui conditionnent le pronostic vital de la maladie.

HISTORIQUE.

Dès 1918, BRONSON et SUTHERLAND (26) rapportent, chez un enfant de 6 ans arachnodactyle, la présence d'un anévrisme de l'aorte ascendante rompu dans le péricarde. Cependant, l'opinion qui a prévalu pendant longtemps, à la suite des travaux de SALLE (142) (1912), MARFAN (100) (1938), était celle de PIPER et IRVIN JONES (131) (1926) concluant à la grande fréquence des cardiopathies congénitales, et surtout des lésions septales ; foramen ovalé perméable, CIA, CIV.

Ce n'est qu'avec l'étude systématique de chaque appareil au cours des vérifications anatomiques qu'il devint alors évident que les anomalies structurales des gros vaisseaux étaient plus fréquentes et leurs conséquences cliniques plus importantes.

BAER, TAUSSIG et OPPENHEIMER (7) décrivent en détail en 1943, l'anévrisme de l'aorte ascendante. La même année, ETTER et GLOVER (59) publient le cas d'un jeune homme de 21 ans, arachnodactyle, décédé d'une rupture d'anévrisme disséquant. L'accent est mis alors sur ces manifestations nouvellement connues.

MARVEL et GENOVESE (102), en 1951, insistent sur la fréquence des lésions aortiques au cours du syndrome de Marfan.

GOYETTE et PALMER (70), en 1953, établissent une classification des lésions cardio vasculaires.

MAC KUSIK, en 1955, et WAGENVOORT (169), en 1962, évoquent l'existence de formes frustes de syndrome de Marfan chez des sujets porteurs d'anévrisme fusiforme ou d'anévrisme disséquant de l'aorte ascendante sans dysmorphie et dont certains membres de la famille présentaient une arachnodactylie typique.

L'étude angiographique débute en 1951 avec SCHORR (144), puis STEINBERG (155) en 1955. Ils mettent en évidence une dilatation des sinus de Valsalva chez 4 malades arachnodactyliques.

I — NATURE ET FREQUENCE DES LESIONS AORTIQUES.

1^o Tableau analytique des manifestations aortiques du syndrome de Marfan, emprunté à MAC KUSIK (95) :

- Anévrisme fusiforme,
- Anévrisme disséquant,
- Dilatation de l'anneau sigmoïdien,
- Combinaison des trois précédentes lésions,
- Coarctation de l'aorte,
- Sténose aortique,
- Hypoplasie simple de l'aorte,
- Persistance du canal artériel.

2^o Etude de la fréquence des différentes lésions de l'aorte, chez les malades atteints d'arachno-dactylie.

● Selon MARVEL et GENOVESE (102), en 1951, sur 28 nécropsies :

- atteintes cardio vasculaires organiques définies = 25,
- anévrisme aortique = 15, soit 54 %
- anévrisme de l'aorte ascendante = 14, soit 50 %
- anévrisme de l'aorte descendante = 3, soit 11 %
- anévrisme disséquant = 8, soit 30 %
- insuffisance aortique = 10, soit 36 %
- sténose et coarctation = 2, soit 7 %
- persistance du canal artériel = 1, soit 3 %

● Selon GOYETTE et PALMER (70), en 1953, sur 34 nécropsies :

- lésions aortiques = 22, soit 65 %
- anévrisme disséquant = 12, soit 26 %
- anévrisme fusiforme = 7, soit 20 %
- dilatation de l'anneau aortique = 3, soit 9 %
- insuffisance aortique = 10, soit 29 %

● Selon KEITH (86), sur 13 cas de l'hôpital des enfants malades de Toronto :

- lésions aortiques = 5
- anévrismes aortiques = 3
- anévrismes disséquant = 1
- insuffisance aortique = 5

● Selon MAURER (104), en 1963, sur 74 cas :

— lésions aortiques	= 74
— dilatation anévrysmale	= 29
- de l'aorte ascendante	= 22
- de l'aorte thoracique	= 2
- de l'aorte abdominale	= 5
— anévrysme disséquant	= 20
- de l'aorte ascendante	= 15
- étendu	= 4
- autre portion isolée	= 1
— insuffisance aortique	= 18
— coarctation	= 6
— persistance du canal artériel	= 4
— sténose et hypoplasie de l'aorte	= 2

● D'après MAC KUSIK, en 1955, les lésions aortiques représentent les 2/3 des lésions cardio vasculaires.

3° Répartition des lésions aortiques selon le sexe.

Sur une revue de 75 malades porteurs d'un syndrome de Marfan, avec lésions aortiques, vérifiés soit par la nécropsie, l'angiographie ou l'intervention chirurgicale, il a été dénombré 45 patients du sexe masculin et 30 du sexe féminin.

D'après MOUQUIN (113), sur 36 dissections aortiques sur des sujets de même nature, 21 sont de sexe masculin et 15 de sexe féminin.

4° Répartition des lésions aortiques en fonction de l'âge.

âge par							
tranche de 10 ans	: 0 à 10	: 11 à 20	: 21 à 30	: 31 à 40	: 41 à 50	: 51 et +	—
nbre. de malades	: 5	: 9	: 36	: 16	: 5	: 4	
	75.						

Il est important de souligner que les lésions aortiques peuvent être présentes dès le premier âge (NEIMAN (117) et PAPAIOANNOU (122)) : 5 malades dans cette série ont moins de 10 ans.

L'âge moyen des malades se situe aux environs de 25. ans. 9 malades sur 10 ont moins de 40 ans. C'est dire que ces lésions frappent essentiellement l'adulte jeune.

5° Répartition de l'anévrysme disséquant de l'aorte ascendante par tranche de 10 ans d'âge, sur 36 cas dans cette série de 75 malades.

âge	: 0 à 10	: 11 à 20	: 21 à 30	: 31 à 40	: 41 à 50	: 51 et +
nbre. de malades ; 36	0	2	22	9	2	1

La grande majorité des dissections aortiques au cours du syndrome de Marfan survient au cours de la troisième décennie, alors que les dissections aortiques surviennent généralement au cours des sixième et septième décennies de la vie. Le syndrome de Marfan prend donc place parmi les étiologies des dissections chez les sujets jeunes. La nette prédilection des dissections aortiques pour le sexe masculin (HIRST (78) — ORCEL (120)) est moins accusée dans le syndrome de Marfan.

6° Fréquence du syndrome de Marfan au sein de la pathologie anévrysmale aortique.

a) Anévrysme du sinus de Valsalva.

— STEINBERG (156), au cours d'une étude angiographique des anévrysmes des sinus de Valsalva, portant sur 24 cas, rencontre 17 étiologies congénitales dont 7 cas de Marfan,

— SOULIE (152), étudiant 100 cas d'anévrysme des sinus de Valsalva, ne retient qu'un syndrome de Marfan sur 10 cas congénitaux.

b) Anévrysme disséquant.

— HIRST (78) fait une revue de 505 cas de dissections aortiques et relève 12 syndromes de Marfan,

— ACAR retrouve 2 syndromes de Marfan sur 53 cas d'anévrysmes disséquants colligés,

— AGÉ (2), sur 33 observations de dissections aortiques chroniques retrouve 2 syndromes de Marfan,

— Sur 80 cas d'anévrysme disséquant relevés par DESLAURIERS (47) 5 sont arachnodactyles.

— PORTE (132), en 1974, publie 40 cas d'anévrysmes disséquants : le diagnostic du syndrome de Marfan est certain une fois, douteux deux fois.



II — ETUDE ANATOMIQUE DES LÉSIONS DE L'AORTE ASCENDANTE.

1° Anévrysme fusiforme de l'aorte ascendante par distension.

La dilatation de l'aorte initiale est très fréquente dans le syndrome de Marfan puisqu'elle se retrouve dans 60 % des cas (MAC KUSIK).

a) Anévrysme des sinus de Valsalva.

La localisation anévrysmale la plus fréquente et la plus anciennement connue est celle des sinus de Valsalva.

Rappel anatomique : les sinus de Valsalva sont constitués par les petites expansions situées en regard des trois valvules sigmoïdes. Cette portion de l'aorte est intrapéricardique et contracte des rapports anatomiques précis avec les cavités cardiaques. En effet, le sinus droit répond en totalité au ventricule droit, le sinus postérieur répond, en partie à l'oreillette droite, en partie à l'oreillette gauche, le sinus gauche répond au tronc de l'artère pulmonaire.

Le plus souvent la dilatation intéresse les trois sinus et prend la forme d'un "bulbe d'oignon" (BAER et TAUSSIG (7) — TOBIN (163) — STEINBERG (155 - 156) — GRAVIER (71) — SOULIE (152) — BRETON et DUPUIS (23) — WAGENVOORT (169)).

Il s'agirait là, de la première atteinte chronologique de l'aorte. NEIMANN et RAUBER (117) observent une dilatation des trois sinus de Valsalva chez une petite fille de 80 jours décédée dans les suites opératoires d'une volumineuse hernie hiatale. PAPAIOANNOU (122) rapporte une ectasie des sinus de Valsalva chez trois enfants âgés de 5 à 26 mois, nés de mère arachnodactyle. Il pratique, chez un quatrième enfant de cette famille, au deuxième jour de la vie, une angiographie de l'aorte ascendante qui est considérée comme normale. Une deuxième angiographie, effectuée au cours de la quatrième année, permet alors de mettre en évidence chez cet enfant un anévrysme isolé des sinus de Valsalva.

C'est vers la troisième décennie que cet anévrysme prend sa pleine expansion.

Assez rarement un seul sinus est atteint, réalisant un anévrysme sacculaire.

Au cœur de la dilatation anévrysmale des sinus de Valsalva, les orifices coronaires sont repoussés à distance des sigmoïdes aortiques (BAER (7) — TOBIN (163) — GOYETTE (70) — WAGENVOORT (169) — NAJAFI (116) — WILSON (177)). BANHSON (8 - 9) souligne que la surélévation des ostia coronaires est plus importante au cours de l'ectasie aortique du syndrome de Marfan que dans le cadre de la media nécrose aortique idiopathique.

Les ostia coronaires sont déplacées à 2,5 cm. au-dessus de l'anneau aortique dans une observation de ROARK (138), à 5 cm. de la coronaire droite dans une publication de GOYETTE et PALMER (70), à 6 cm. dans un cas de BAER (7).

Il arrive aussi que les artères coronaires soient dilatées (MASSUMI (103) — CAVES (30)).

b) Ectasies de l'aorte ascendante extra péricardique.

Elles ne sont, en général, qu'une extension des formes précédentes. Très habituellement elles se terminent de façon nette au pied du tronc brachiocéphalique (JOUVE (84)). Souvent, dans sa portion descendante, au-delà de l'anévrisme, l'aorte se rétrécit jusqu'à réaliser une sténose relative ou même une véritable coarctation.

Ces dilatations anévrysmales fusiformes peuvent atteindre parfois un diamètre considérable :

- 16 cm., au niveau de la portion initiale de l'aorte ascendante dans une observation de DIMOND (50),
- 21 cm., dans une publication de SOULIE (151),
- 22 cm., dans un compte rendu chirurgical de SINHA (149),
- 4 fois la taille normale pour TOBIN (163).

La dilatation est habituellement fusiforme ; cependant, quelquefois, mais de façon assez rare, elle peut être saculaire (JORTNER (83) — FISCH. (60). TUNA et THALL (164) rencontrent un anévrisme saculaire au niveau de la partie droite de l'aorte ascendante. MOSES (112) découvre un anévrisme saculaire sur l'aorte ascendante dont la taille est de 6 x 11 x 5 cm.

c) Rupture des anévrysmes de l'aorte ascendante.

— les anévrysmes des sinus de Valsalva peuvent se rompre dans les cavités droites déterminant ainsi un shunt gauche droit brutal. Ces ruptures se font essentiellement dans l'oreillette droite (RANDRIAMANPANDRY (136) — SCHULTE et BIRCKS (145)), de façon exceptionnelle dans le ventricule droit ou l'artère pulmonaire.

Ces ruptures sont quelquefois bien tolérées pendant quelques jours, mais le décès survient par inondation pulmonaire et insuffisance ventriculaire droite.

— Les anévrysmes de l'aorte ascendante peuvent se rompre dans le péricarde essentiellement entraînant alors une compression aigue très rapidement mortelle. (TOBIN (163) décrit une déchirure de l'aorte dans le péricarde en dehors de toute dissection).

Plus rarement ces ruptures se font dans la cavité pleurale, gauche surtout, et dans le médiastin.

2° Anévrisme disséquant de l'aorte ascendante.

L'anévrisme disséquant de l'aorte ascendante se présente comme la plus grave complication de la maladie de Marfan, mais il peut en être la première manifestation vasculaire.

4 lésions anatomiques peuvent être envisagées :

1° . une déchirure interne touchant l'intima et les 2/3 internes de la média : c'est le trait de rupture interne, ou orifice d'entrée,

2° . une délamination d'aval ou d'amont, creusant un néochenal à l'intérieur de la paroi vasculaire à la jonction, 1/3 externe et 2/3 interne de la média,

3^o . un hématome occupant le néochenal,

4^o . éventuellement un orifice de rentrée en aval, à travers une nouvelle déchirure de l'intima.

Ces quatre lésions ne se succèdent pas obligatoirement, ou même ne sont pas toujours associées. Des variantes peuvent aussi exister telles que :

— une ou plusieurs ruptures internes sans délamination, cette forme est très particulière à la dissection du syndrome de Marfan,

— un hématome intra pariétal sans rupture interne ni délamination,

— une délamination sans hématome et même sans rupture interne.

L'hématome disséquant siège le plus souvent au niveau de l'aorte ascendante — type II — de BAKEY.

Sur 20 hématomes disséquants étudiés par MAURER :

— 4 sont de type I

— 15 - - - II

— 1 est - - III

A — Les formes typiques d'anévrisme disséquant de l'aorte ascendante sont au nombre de trois :

a) la déchirure interne,

b) le clivage de la paroi aortique,

c) l'orifice de rentrée.

a) La déchirure interne.

L'orifice d'entrée de la déchirure interne siège le plus souvent au-dessus des sinus de Valsalva.

La déchirure interne est le plus souvent rectiligne, nette, parfois de petite taille, curviligne en coup d'angle, quelquefois ses bords sont déchiquetés décollant de nombreux lambeaux qui flottent dans la lumière aortique. La déchirure est transversale, perpendiculaire à l'axe du vaisseau intéressant toute la circonférence dans sa forme extrême. Le trajet est rarement spiralé ou longitudinal.

La découverte de la déchirure interne nécessite un examen minutieux, cependant celle-ci peut faire défaut. Le fait qu'un clivage et qu'une dissection aortique puissent se produire sans rupture intimale a une grande importance pathologique : il tend à démontrer que la dissection n'est pas la conséquence directe d'une rupture partielle de la paroi, mais au contraire que le processus de dissection par clivage en est le fait initial.

b) Le clivage de la paroi aortique.

Le clivage de la paroi aortique se produit à la jonction 2/3 interne — 1/3 externe de la média. Le néochenal est souvent occupé par des caillots abondants comblant plus ou moins la lumière.

Le siège du faux canal est assez constant : il est postérieur et droit sur l'aorte ascendante.

L'extension circonférentielle de la dissection est variable mais elle occupe en général la moitié de la circonférence.

L'extension longitudinale se fait vers l'aval, mais se termine dans la grande majorité des cas au pied du tronc brachio céphalique. Elle peut aussi intéresser le segment horizontal ainsi que la portion descendante jusqu'aux artères iliaques quelquefois.

c) L'orifice de réentrée.

La rupture distale est incomplète. Elle permet au sang qui occupe le néo chenal de regagner la vraie lumière aortique. Elle est assez rare au cours de dissections aortiques récentes, mais habituelles dans les dissections anciennes.

B — Aux formes typiques d'anévrysme disséquant de l'aorte ascendante s'ajoutent des formes incomplètes :

- les ruptures incomplètes,
- les formes sans rupture interne.

a) Les ruptures incomplètes.

Cette forme de rupture réalise, perpendiculairement au grand axe de l'aorte, une déchirure de l'intima et de la média superficielle, sans délamination ni hématome. Pour MOSES (112) et WILSON (177) elles peuvent par ailleurs entraîner une déchirure externe.

Tout à fait classique au cours du syndrome de Marfan, les ruptures incomplètes peuvent également se rencontrer au cours de dissections d'autres étiologies.

Tantôt les lèvres de la rupture s'écartent peu l'une de l'autre, en coup d'ongle, tantôt le bord de l'ulcération est véritablement soufflé, formant une véritable poche.

Il s'agit là d'un mécanisme de production de l'insuffisance aortique accompagné d'une distension souvent très importante de l'aorte ascendante (MAC KUSIK 1957).

b) Les formes sans rupture interne.

On peut distinguer 2 formes d'anévrysme disséquant de l'aorte ascendante sans rupture interne :

- une dissection pure, sèche, sans hématome et sans rupture. Ces cas sont rares,
- un hématome intrapariétal qui représente un infarctus hémorragique de la paroi (LOIRE (92)).

C — Aspects évolutifs de l'anévrysme disséquant de l'aorte ascendante.

Il y a lieu de distinguer deux cas :

- la dissection récente,
- la dissection ancienne.

Dans le premier cas l'aorte est ectasique, le chenal creusé à l'angle inférieur dans la paroi, est tapissé de caillots frais, abondants ou non. La tunique est mince, souvent ecchymotique.

Le second cas se rencontre assez souvent au cours du syndrome de Marfan. Il a été signalé par de nombreux auteurs : ETTER GLOVER (59), CASTLEMAN (29), MARVEL (102), MAC KUSIK Il est cependant difficile d'en fixer la fréquence : L'adventice présente ici un épaissement fibreux dans la zone disséquée et les deux faces du néo chenal sont épithélialisées.

D — La rupture externe.

L'évolution spontanée de la dissection se fait vers la distension croissante des couches externes de la paroi aortique et vers la rupture. L'effraction se fait :

- soit progressivement, par infiltration hémorragique diffuse et suintement sanguin,
- soit brutalement, par rupture de l'adventice.

Il en résulte des hémorragies dans les organes de voisinage.
Par ordre de fréquence décroissant ces hémorragies sont :

- Hémopéricarde — générateur de tamponnade
- hématome médiastinal véritable tumeur sanguine qui grossit rapidement se compliquant volontiers d'hémithorax, d'hémorragie autour de l'artère pulmonaire vers les hiles des poumons jusque dans les artères lobaires et leurs branches.

E — Extension des lésions.

— 20 % des dissections étudiées par MAURER ont indiqué que l'anévrysme disséquant pouvait intéresser l'aorte horizontale, dans sa partie postéro-supérieure habituellement, mais également la portion descendante dans sa partie postérieure et gauche, jusqu'aux artères iliaques quelquefois.

— 5 dissections sur 100 ont aussi fait apparaître un anévrysme aortique abdominal.
(LANGERON (89)).

Indépendamment de l'aorte, les artères collatérales ou terminales peuvent être intéressées par de telles lésions (TUNA (164)).

L'état des artères nées de l'aorte est très variable. Quand la dissection est étendue, elles sont souvent clivées par cette dernière qui se propage aux parois des artères collatérales ou terminales. Il s'ensuit volontiers l'obstruction de l'artère correspondante lorsque la cavité de dissection est occupée par le sang sous pression ou par des caillots.

L'atteinte des coronaires est signalée par plusieurs auteurs : CLAUDON et EDWARDS (33), MAC KUSIK, TOBIN (163), WAGENVOORT (169), SCHATZ (143), ROARK (138).

La dissection de l'aorte ascendante intéresse quelquefois un ou deux troncs coronaires — en général la droite. — et entraîne un infarctus myocardique. (SCHATZ).

La dissection isolée d'une artère coronaire au cours d'un syndrome de Marfan sans anévrysme disséquant aortique a été remarqué, en 1974, par FLORENCE MAC KEOWN (94) chez un jeune homme de 21 ans.

F — Le mécanisme de la dissection.

Diverses théories du mécanisme de la dissection ont été proposées.

Pour les premiers auteurs la dissection aortique est due à la déchirure interne de l'aorte : le sang fuse dans l'épaisseur de la média fragilisée. La dissection qui s'établit ainsi peut se poursuivre très loin et intéresser toutes les branches collatérales et terminales.

Pour LENEGRE (90) et EDWARDS (54), l'hématome de la média provenant des vasa vasorum est le *Primum movens* — La rupture de l'intima ne serait qu'un fait secondaire — Cette théorie est appuyée par l'existence d'hématomes disséquants sans déchirure interne, mais n'explique pas les délamination sèches. Celles-ci seraient dues pour certains aux différences d'élasticité des couches internes par rapport aux couches externes dont les systèmes de vascularisation sont différents (imbibition d'une part et vasa vasorum d'autre part).

De plus l'aorte subit un effet de cisaillement entre la zone fixée par les gros vaisseaux de la base et la zone très mobile supportant les déplacements cycliques du coeur. (BENCHIMOL) (11).

G — Les facteurs déclenchants.

Ces données sont classiques mais ne sont pas toujours retrouvées.

* l'effort physique : il est signalé dans un certain nombre d'observations de la littérature et dans notre observation n° 1.

* le traumatisme thoracique : cette notion est devenue classique avec les publications de BRETON et FRANCOIS (24).

* la coarctation : de façon générale, la coarctation aortique facilite l'anévrysme aortique et sa dissection (KAHIL) (85) et tout particulièrement au cours du syndrome de Marfan (UYEYAMA (165) — MAC KUSIK).

* la grossesse : NOVELL (119) — HUSEBYE (80) — MASSUMI (103) ont insisté, d'après leur expérience personnelle, sur le risque de dissection aortique que fait courir la grossesse chez les femmes atteintes de syndrome de Marfan.

La rupture peut survenir :

— au cours de la grossesse qui entraîne une augmentation du débit cardiaque et une modification des fibres élastiques par imprégnation de progestérone,

— mais aussi au cours du travail et quelquefois même dans les premiers jours du post-partum.

3° Lésions de l'appareil valvulaire aortique.

Les diverses statistiques font état de 40 à 50 % de lésions valvulaires aortiques au cours du syndrome de Marfan. On peut en distinguer trois :

- les distensions de l'anneau aortique,
- le délabrement de l'anneau aortique,
- les lésions des sigmoïdes aortiques.

a) Distensions de l'anneau aortique.

L'anévrysme fusiforme de l'aorte, en particulier au niveau des sinus de Valsalva, distend progressivement l'anneau aortique jusqu'à des dimensions considérables quelquefois (4 travers de doigt pour JOUVE, 16 cm pour CASTELMAN). Les commissures sont alors désunies, ce qui entraîne une fuite par défaut de coaptation des valvules. La régurgitation est souvent massive, entraînant une dilatation et une hypertrophie du ventricule gauche puis la défaillance cardiaque. *Ainsi doit-on suspecter un anévrysme de l'aorte ascendante chez tout malade présentant un syndrome de Marfan et un souffle d'insuffisance aortique.*

Certains auteurs ont décrit la dilatation de l'anneau aortique en dehors de tout anévrysme aortique (WAGENVOORT (169), PAPAIOANNOU (122)), mais pour GOYETTE (70) l'insuffisance aortique est toujours dûe à la présence d'un anévrysme fusiforme ou disséquant.

b) Délabrement de l'anneau aortique.

Dans son extension d'amont, la délamination de l'anévrysme disséquant de l'aorte ascendante peut intéresser l'anneau aortique créant une fuite brutale. L'explication en a été fournie par HAMMAN (76) en 1933. L'hématome ayant désuni les structures de l'orifice aortique, les sigmoïdes perdent leur point d'appui et se prolabent dans la cavité ventriculaire gauche. C'est l'insertion de la cusp non coronaire et celle de la cusp coronaire droite qui sont le plus généralement touchées, suivant en cela la localisation de l'hématome.

c) Lésions des sigmoïdes aortiques.

Les valves, sigmoïdes aortiques, subissent en propre l'atteinte de la maladie par modification du tissu conjonctif. Elles deviennent plus sacculaires et ballonnées. Elles subissent un épaississement fibreux ou myxoïde au niveau de leur bord libre. Leur tension et leur distorsion prolongée provoquent des ruptures ou des fenestrations qui peuvent intéresser une, deux ou trois valvules (DIMOND (50), FABRE (167), VAN BUCHEM (166), CASTELMAN (29), PERNOT (126), VIVASALAS (168), UYEYAMA (165)).

Les sigmoïdes aortiques sont trop fréquemment bicuspidés pour n'y voir qu'une simple coïncidence (GORE (69), MULLER (114), EDYNAK (56)).

5 patients présentent une bicuspidie sur 14 opérés d'un remplacement de l'aorte ascendante et des valvules aortiques. par D. ROSS (140).

Ces lésions sont quelquefois le point d'appel à la greffe bactérienne (VIVA SALAS) (168).

Une atteinte endocarditique rhumatismale peut aussi toucher les valves aortiques.

L'association d'anévrysme de l'aorte ascendante et de dilatation de l'anneau aortique a été dénommée "*Ectasie annulo aortique*".



III — ETUDE HISTOLOGIQUE

Les lésions histologiques vasculaires sont diffuses mais prédominent au segment ascendant de l'aorte, :

- l'intima : est souvent épaissie, formée d'un tissu fibreux d'allure très lâche, contenant surtout de la substance fondamentale très colorée par bleu Alcian.
- l'adventice : est aussi épaissie, formée de trousseau collagène dense pratiquement acellulaire.
- la média : c'est au niveau de cette couche que les lésions histologiques sont les plus intéressantes. Elles présentent 3 aspects fondamentaux :
 - fragmentation et raréfaction souvent considérables des lames élastiques de la média. Il n'en persiste que de rares vestiges grêles disloqués, noyés dans le tissu de sclérose dense.
 - du fait de la perte de la structure élastique tissulaire, les fibres musculaires perdent leur orientation parallèle, se plaçant à angle droit avec ce tissu élastique.
 - entre les divers éléments remaniés de la média peuvent apparaître des plages d'une substance homogène métachromique avec le bleu de Toluidine, généralement PAS négatif. Cette infiltration dessine des cavités pseudo-kystiques, réalisant l'aspect de "média nécrose kystique" décrite par GSELL (73), ERDHEIM (58) et CELLINA (31). La substance mucoïde semble correspondre à des MPS acides riches en chondroïtine sulfate B et C contenant du dermatone sulfate et de l'héparanésulfate :
- on ne distingue plus aucune lame élastique ni la moindre fibre musculaire. On y trouve tout au plus quelques débris de noyaux parfois quelques capillaires et de rares cellules mononuclées.
- plus ou moins nombreuses, ces lacunes peuvent être disséminées dans la média ou alors former une ligne précise à l'union des 2/3 internes et du 1/3 externe de la média, préfigurant à un plan de clivage par où s'infiltre l'hématome délaminant.

Conclusion : Ces lésions, essentiellement non inflammatoires, ne sont d'aucune façon spécifiques au syndrome de Marfan. Elles se retrouvent au cours de différentes affections : maladie de Turner, anévrysme idiopathique de l'aorte (MAC LEOD (98) — MAC KUSIK — BUISSON (27) - 1963), mais aussi de façon habituelle chez l'adulte âgé sain. Au cours du syndrome de Marfan, l'aspect pariétal est plus original et plus stéréotypé ; la dystrophie du tissu élastique y est très nette. MAC KUSIK définit cette altération comme une abiotrophie.

Il faut souligner que les lésions histologiques sont très précoces et existent presque constamment à la naissance. En effet, chez des nourrissons morts d'affection intercurrente, les altérations de la paroi aortique ont été retrouvées (DELTHIL (46) — NEIMAN (117) — PAPAIAONOU (122)).

Ces lésions histologiques sont diffuses, intéressant habituellement toute l'aorte et quelquefois les collatérales et terminales ainsi que l'artère pulmonaire. Cependant, elles sont majorées sur la partie ascendante de l'aorte qui, dans 60 % des cas de Marfan, est dilatée.

Il sera étudié dans le paragraphe suivant les raisons de ce siège électif.

IV — ETUDE PHYSIOPATHOLOGIQUE.

Les lésions histologiques sont diffuses, présentes sur tout l'arbre vasculaire.

Les lésions vasculaires les plus typiques (anévrismes fusiformes, anévrismes disséquants) siègent au niveau de l'aorte ascendante. Ce segment est soumis à des modifications hémodynamiques importantes.

L'aorte ascendante, dans les conditions physiologiques, augmente son diamètre, à chaque systole, de 15 à 20 % par rapport au diamètre diastolique, alors que les parties distales subissent une augmentation de 5 % seulement. Une paroi, soumise par intervalles très courts et très fréquents à de grandes modifications tensionnelles, présente plus d'altération structurale pariétale qu'une paroi soumise à une pression continue (PROKOP) (133).

D'autre part, la loi de LAPLACE énonce que la tension pariétale d'un tuyau est la résultante du produit de la tension intraluminaire par le rayon, or, nulle part ailleurs qu'au niveau de l'aorte ascendante, pression et diamètre ne sont plus importants. Ainsi, on comprend aisément la rupture en cas d'anévrisme de l'aorte ascendante et d'insuffisance aortique, élevant respectivement diamètre aortique et pression systolique.

D'autre part, la survenue dans cette région de l'aorte, très mobile, d'anévrisme disséquant sans rupture de l'intima aortique est explicable par des différences d'élasticité des couches internes et externes séparées par les formations pseudo-kystiques.

Par tous ces faits s'explique le siège préférentiel des manifestations cardiovasculaires au niveau de l'aorte ascendante et l'augmentation de leur fréquence avec l'âge.

Les complications aortiques sont peut-être un peu plus fréquentes chez l'homme et peuvent être mises sur le compte d'un travail physique plus important. Leur survenue chez les femmes est particulièrement fréquente au cours de la gestation.

Cependant, il existe au cours du syndrome de Marfan des dilatations au niveau des vaisseaux soumis à des régimes de faibles variations tensionnelles (anévrisme de l'aorte splénique (MAC KUSIK), anévrisme de l'artère carotide). Mais il ne s'agit que de cas d'espèces qui ne doivent pas faire oublier le rôle considérable que jouent les facteurs hémodynamiques à la faveur des lésions histologiques dont ils extériorisent les effets au niveau des vaisseaux de la base.



V — ETUDE CLINIQUE.

1° Symptomatologie clinique des anévrismes fusiformes de l'aorte ascendante.

La latence clinique est de règle dans les cas où l'anévrisme de l'aorte ascendante respecte l'anneau aortique.

Lors d'examens médicaux systématiques ou de consultation orientée la découverte d'une séméiologie auscultatoire ou d'anomalies radiologiques conduisent au diagnostic.

a) Les signes fonctionnels.

Ils sont banaux et non spécifiques :

- *la dyspné d'effort*. Elle peut être :
 - d'installation rapide ou progressive,
 - modérée ou importante OAP,
 - occasionnelle ou permanente et invalidante.

Elle apparaîtrait de sept à dix ans après la constatation de la lésion aortique (MAC KUSIK).

— *l'angor*. Il s'agit d'un angor par insuffisance coronarienne fonctionnelle (FISCHL (60) — UYEYAMA (165)). Les dérivés nitrés sont souvent sans effet sur les crises douloureuses.

Malgré la rare spécificité de ces signes fonctionnels, ils sont hautement évocateurs dans ce contexte : jeune âge, arachnodactylie (FISCHL). VIVA SALAS (168) rapporte le cas d'une fillette de douze ans présentant depuis un an des douleurs angineuses typiques et une arachnodactylie typique.

b) Les signes physiques.

Eux non plus ne sont pas spécifiques, et peuvent se déceler par auscultation, électrocardiogramme ou étude radiologique.

— *Auscultation*.

L'auscultation laisse souvent percevoir un souffle systolique rude, étendu à la pointe et dans la région latéro sternale gauche,

Un souffle systolique éjectionnel ou foyer aortique précédé ou non d'un click,

Surtout un souffle diastolique de base d'insuffisance aortique associé à une augmentation de la tension différentielle.

— *Electrocardiogramme.*

Longtemps normal, l'électrocardiogramme montre des signes d'HVG de type surcharge diastolique, avec, quelquefois des troubles de la conduction, allongement de PR, bloc de branche gauche, et des troubles rythmiques.

— *Etude radiologique.*

L'étude radiologique est précieuse et comporte deux temps :

- l'examen radiologique simple,
- l'angiographie.

— Examen radiologique simple.

Au stade de début, l'étude radiologique peut être négative, mais lorsque la maladie évolue les signes radiologiques sont présents, à noter qu'une cyphoscoliose importante peut rendre difficile l'interprétation de certaines images.

On observe :

- une cardiomégalie développée au dépens des cavités gauches,
- l'anévrysme aortique qui n'est pas toujours de reconnaissance facile. GRAVIER distingue deux aspects :

- l'anévrysme fusiforme de l'aorte ascendante extrapéricardique qui n'échappe pas à l'investigation radiologique,

- l'anévrysme isolé du sinus de Valsalva qui ne donne pas d'image radiologique directe, mais seulement un aspect de gros ventricule gauche ou de dilatation de l'oreillette gauche. L'examen radioscopique permet alors parfois de noter un signe indirect de grande valeur. La partie supérieure de l'arc inférieur gauche ou la partie inférieure de l'arc moyen peuvent être le siège d'une voussure plus ou moins marquée, réalisant une silhouette pseudo-mitrale, mais animée d'une cinétique paradoxale puisqu'expansive au moment de la rétraction apexienne. Les études angiographiques ont montré que cette cinétique pouvait être due à la dilatation des sinus de Valsalva qui refoule vers la gauche, à chaque systole, l'infundibulum et le tronc artériel pulmonaire (SOULIE (152)). Il faut rappeler qu'en cas d'insuffisance mitrale une grosse oreillette gauche peut également produire cette saillie. Le temps capital de l'investigation radiologique est, bien sûr, l'angiocardographie (STEINBERG (155 - 156), GRAVIER (71), SCHORR (144)).

— Angiographie.

Seule l'angiographie permet de juger de l'état de l'aorte ascendante, des sinus de Valsalva en particulier, de quantifier la fuite aortique, d'apprécier la contractilité du ventricule gauche et de rechercher l'extension et les lésions associées.

Elle se pratique par la méthode de SELDINGER et montre en OAG :

- au niveau des sinus de Valsalva :
 - une image caractéristique en bulbe d'oignon d'où l'aorte semble naître,
- au niveau de l'aorte ascendante :
 - un calibre très important, parfois monstrueux au moins deux à trois fois supérieure au calibre de l'aorte thoracique descendante,
 - un contour régulier,
 - une opacification homogène par le produit de contraste,
 - une topographie limitée à l'aorte ascendante. La dilatation anévrysmale s'étend depuis le plancher sigmoïdien jusqu'en amont du TBC,
 - un retentissement constant sur l'anneau aortique qui est dilaté avec importante régurgitation aortique "ectasie annulo-aortique".

L'examen devra apprécier, dans la mesure du possible, le retentissement de la fuite aortique sur le ventricule gauche et s'assurer qu'il n'existe pas de lésions associées. En pratique il est difficile parfois d'orienter le cathéter dans cette aorte extrêmement large, de franchir l'orifice aortique qui souvent n'est plus l'axe de l'aorte ascendante, et de maintenir le cathéter dans le ventricule gauche, celui-ci étant rejeté à chaque systole de l'aorte. L'examen devra s'efforcer également de préciser la morphologie des gros troncs coronariens, malgré la dilution du produit de contraste de cette énorme aorte.

c) Evolution.

L'évolution des anévrysmes fusiformes de l'aorte ascendante au cours de la maladie de Marfan conduit *généralement à l'insuffisance cardiaque*. La défaillance myocardique est sous la dépendance de la fuite aortique généralement massive que permet l'ectasie annulaire.

Pour de nombreux auteurs : MAC KUSIK (95) et MOUQUIN (113) en particulier, le décès survient en moyenne deux ans après le début de l'insuffisance ventriculaire gauche.

L'évolution des anévrysmes fusiformes de l'aorte ascendante, au cours du syndrome de Marfan, peut également être bruyante par la survenue de complications :

- rupture des anévrysmes des sinus de Valsalva dans les cavités droites ou dans l'artère pulmonaire, avec apparition d'une dyspnée intense de signe d'insuffisance ventriculaire droite et de surcharge vasculaire pulmonaire,
- rupture des anévrysmes de l'aorte ascendante dans le péricarde avec hémopéricarde et a-diastolie rapide,
- rupture dans les cavités pleurales,
- dissection aortique, évolution fréquente des anévrysmes fusiformes.

2° Symptomatologie clinique des anévrysmes disséquants.

Il est bon de rappeler que les anévrysmes disséquants surviennent chez les sujets jeunes, au cours de la troisième décennie principalement. Le décès survient en moyenne à l'âge de 28 ans avec des âges extrêmes de 4 ans et 52 ans (MARVEL (102), WONG (178), MAC KUSIK).

L'anévrysme disséquant peut se présenter comme une complication de l'anévrysme fusiforme, mais aussi comme le 1er signe d'atteinte vasculaire de la maladie.

Certains facteurs déclenchants peuvent être responsables des anévrysmes disséquants :

- un effort physique,
- un traumatisme thoracique (BRETON et FRANCOIS) (24).
- la grossesse.

Bien que de nombreuses femmes atteintes de la maladie de Marfan aient pu mener à terme une ou plusieurs grossesses, certains auteurs (NOVELL (119), HUSEBYE (80), MASSUMI (103)) ont attiré l'attention sur le risque de dissection aortique. Celle-ci peut intervenir au cours de la grossesse, mais aussi au cours du travail, plus rarement dans les jours qui suivent l'accouchement.

La coactation favorise également la dissection (UYEYAMA (165), MAC KUSIK, GONIN (68), KAHIL (85), FABRE et VEYRAT (167)).

Les manifestations de l'anévrysme disséquant sont souvent conditionnées par son étendue et son volume, mais il existe aussi des formes latentes.

Nous considérerons l'anévrysme disséquant aigu et les dissections aortiques anciennes.

A) L'anévrysme disséquant aigu.

a) Les signes fonctionnels :

Au nombre des signes fonctionnels de l'anévrysme aigu nous pouvons citer :

- la douleur,
- un tableau de choc ,
- la syncope,
- des signes pleuropulmonaires,
- de la fièvre,

Age, morphologie, et certains symptômes ont une valeur d'orientation considérable.

— La douleur :

La douleur reste le symptôme majeur puisqu'elle est en pratique constamment retrouvée et motive habituellement l'hospitalisation. Elle est quelquefois précédée d'un épisode syncopal.

— Elle prend une allure coronarienne : douleur constrictive médiothoracique prolongée, éventuellement irradiant au cou et aux membres supérieurs, ne différenciant en rien de celle de l'insuffisance coronarienne aigue.

— Elle est parfois très évocatrice par son siège rétrosternal et *dorsal à évolution descendante*. La douleur est ici plus explosive, elle est atroce, prolongée, avec des paroxysmes cédant difficilement aux opiacés,. Il se dégage une sensation d'éclatement ou de déchirement intrathoracique et d'écoulement de liquide chaud le long du rachis.

Les douleurs uniquement intrathoraciques correspondent presque toujours à un anévrysme disséquant localisé à l'aorte ascendante du type II de DE BAKEY.

Les douleurs à irradiation dorsales ou lombaires correspondent toujours à une extension de la dissection à l'aorte descendante (PORTE) (132).

Très souvent rien ne permet de distinguer les algies d'origine coronariennes et aortiques. C'est ici que la présence ou l'absence d'autres signes cliniques ou paracliniques fera progresser le diagnostic. Bien que la douleur soit le signe cardinal de la dissection aortique, son absence est cependant signalée dans toutes les statistiques (MOUQUIN) (113). Ce sont les signes d'accompagnement qui viennent alors au premier plan. Il faut signaler cependant que cette éventualité n'est pas fréquente au cours des formes aiguës de dissection.

— Tableau de choc.

Un tableau de choc, soit initial, soit secondaire, constitue un élément de fâcheux pronostic lorsque la régression n'est pas rapidement acquise.

— La syncope.

Une syncope brève peut être observée dans 10 % des cas environ, soit comme signe initial, soit pendant ou après la douleur du début. Elle est alors très évocatrice de dissection.

— Signes pleuropulmonaires.

Une dyspnée ou une cyanose (épanchements pleuraux) peuvent apparaître comme signes pleuropulmonaires.

— Fièvre.

Une fièvre aux environs de 38, 38⁰5 est quasi constante au cours des vingt quatre premières heures (85 % des cas).

b) Les signes physiques. de l'anévrysme disséquant aigu.

— *Le souffle d'insuffisance aortique*, non perçu antérieurement, mais noté au décours d'une

soène douloureuse thoracique ou dorsale est évidemment un symptôme capital. Il est considéré comme l'excellent témoin du délabrement de l'orifice sigmoïdien. Cette assimilation, vraie le plus souvent, nécessite cependant une réserve : le souffle de régurgitation aortique peut être absent alors qu'il existe une fuite diastolique si le débit cardiaque est très abaissé.

— *Un souffle systolique d'éjection* au troisième espace intercostal gauche

- par accompagnement de l'insuffisance aortique,
- par déchirure intinale,
- par bombement de l'hématome dans la lumière aortique,

— *La perception d'un frottement péricardique* est plus rare. Une grande valeur d'pronostic lui est généralement accordée puisqu'il suggère la rupture externe du premier segment de l'aorte.

— L'inégalité ou l'abolition des pouls périphériques sont ici des signes d'extension de la dissection, ainsi que la présence de signes neurologiques.

Examens paracliniques.

— **L'électrocardiogramme.**

L'électrocardiogramme demeure souvent normal, mais il peut être aussi pathologique :

— soit qu'il suggère une réaction péricardique : troubles diffus de la repolarisation ventriculaire avec élévation en "selle de chameau" du segment ST associé ou non à un sous décalage de PQ. A l'inverse, un tracé normal n'exclut pas la possibilité d'un épanchement péricardique éventuellement important (PORTE).

— soit qu'existent des signes évocateurs d'insuffisance coronarienne

- à type d'ischémie lésion sous épicaudique,
- à type de nécrose traduisant un infarctus authentique par la dissection d'une ou deux coronaires (MAC LEOWN (94)) ou par thrombose ou compression (SCHATS (143), TOBIN (163)),

— soit enfin qu'il rapporte des troubles rythmiques :

- bradycardis,
- fibrillationauriculaire paroxystique,
- BAV du 3ème degré.

— **Les données biologiques.**

Les enzymes sériques sont habituellement dosés devant une suspicion d'infarctus du myocarde.

SGOT, CPK, LDH restent classiquement à un taux normal lors de la dissection aortique.

La numération et formule sanguine met rarement en évidence l'anémie pourtant classique, mais montre par contre, souvent, une leucocytose à polynucléaire de l'ordre de 10 à 15 000 éléments.

Le TP sera systématiquement vérifié et son abaissement devra faire rechercher un syndrome de coagulation intravasculaire disséminée.

— La radiographie thoracique.

Nécessairement pratiquée au lit du malade, la radiographie thoracique est souvent de qualité médiocre et d'interprétation difficile. Elle demeure cependant un temps capital.

— L'éloignement de l'ombre aortique à droite du médiastin demeure un excellent signe. La dilatation reste isolée à la partie ascendante contrastant avec les autres segments qui paraissent de taille normale.

Quand la déformation est associée à un aspect de double contour de l'aorte, l'image est alors pathognomonique de la dissection.

Parfois majeure, la dilatation aortique n'amène guère à discuter qu'un anévrysme vrai en voie de fissuration.

— Quelquefois le médiastin n'est que très peu modifié et parfois même l'élargissement ne peut être affirmé que par comparaison avec un cliché antérieur.

— Sont assez suggestifs : l'inclusion d'une calcification du bouton aortique très à l'intérieur de l'ombre du premier arc gauche ou un refoulement trachéal net.

— D'autre part l'augmentation de volume de la silhouette cardiaque est fréquente. Mais ici le diagnostic radiologique d'hémopéricarde ne peut être porté que devant d'énormes déformations.

Un volume cardiaque normal n'exclue pas la possibilité d'un épanchement péricardique compressif.

— Rarement enfin figure sur les clichés une opacité d'épanchement pleural.

La confirmation de l'anévrysme disséquant est donnée par l'examen angiographique.

— Examen angiographique.

La technique de l'examen angiographique est réalisée par voie fémorale percutanée, plus rarement par artériotomie humérale, voire par l'association des deux voies d'abord.

L'opacification de l'aorte ascendante au dessus du plancher sigmoïdien est enregistrée soit en sériographie plane (AOT), soit en radiocinéma (35 mm), soit par l'association des deux méthodes. Un biplan est réalisé chaque fois qu'il est possible de le faire.

— Les dissections vraies.

Les dissections sont caractérisées à l'angiographie par l'existence d'un double chenal aortique, quelle que soit sa traduction radiologique.

1° Séméiologie angiographique :

Les critères du diagnostic de dissection, sont nombreux et plus ou moins évocateurs. Ils peuvent être classés en trois catégories suivant que sont spécifiés : la vraie lumière et le faux chenal, la vraie lumière ou le faux chenal seuls.

a) Opacification des 2 lumières.

Le diagnostic est facile lorsque s'opacifient successivement : la vraie lumière, comprimée par le faux chenal, puis le faux chenal de tonalité plus pâle, d'évacuation lente.

Lorsque les deux lumières s'opacifient simultanément le diagnostic est également aisé lorsqu'apparaît au sein du produit de contraste une ligne radiotransparente, souvent hélicoïdale battante en radiocinéma, correspondant à l'image du septum.

Dans les autres formes le diagnostic est plus difficile, la dissection se traduisant seulement par la voussure anévrysmale d'un bord de l'aorte, ou par l'image d'addition d'un contour aortique.

Dans les aortes larges à contour régulier, à contenu apparemment homogène, le diagnostic de dissection peut être soupçonné en étudiant la position du cathétère de l'aorte pendant l'injection ou en étudiant l'aorte ascendante en radiocinéma.

b) Opacification isolée de la vraie lumière.

— La compression du contour aortique par le faux chenal permet d'affirmer le diagnostic, d'autant que celui-ci peut se traduire par l'épaississement de la paroi aortique en regard.

— L'épaississement isolé de la paroi aortique, supérieur à 1 centimètre doit évoquer l'existence d'une dissection aortique, mais n'est pas spécifique.

— La compression ou l'absence de plusieurs branches collatérales ou terminales aortiques sont par contre des éléments déterminant en faveur du diagnostic.

c) Opacification isolée du faux chenal.

— Le diagnostic est évident lorsqu'apparaît une poche dense dans laquelle stagne le produit de contraste.

Il peut être méconnu lorsque le faux chenal opacifié revêt la forme de l'aorte ascendante, si l'on ne remarque pas l'absence d'opacification des coronaires et l'absence de régurgitation aortique — pourtant audible —.

Exceptionnellement l'image non opacifiée de la vraie lumière aortique apparaît dessinée au milieu du faux chenal injecté.

— Dans des circonstances rares, le diagnostic est impossible à réaliser sur l'angiographie, aucun des critères précédemment mentionnés n'étant présent.
La découverte se fera à l'intervention ou à l'autopsie.

2° Les impératifs du bilan angiographique.

L'angiographie doit préciser un certain nombre d'éléments qui conditionnent les indications thérapeutiques.

a) Siège de l'orifice d'entrée.

Il est affirmé par le passage du produit de contraste d'une lumière dans l'autre. Le problème est de distinguer la dissection dont l'origine d'entrée est située sur l'aorte ascendante, des dissections rétrogrades dont l'origine d'entrée est située au-delà du TBC.

b) Extension de la dissection en aval.

Cette recherche nécessite une opacification globale de l'aorte, en particulier de l'étage abdominal.

Les dissections avec origine d'entrée sur l'aorte ascendante peuvent être divisées en trois groupes

- Dissections de type II limitées à l'aorte ascendante, les plus fréquentes au cours du syndrome de Marfan,
- Dissections de type II dépassé, débordant le TBC sans atteindre la sous-clavière gauche,
- Dissections de type I étendue au-delà de la sous clavière gauche, dans laquelle plusieurs branches collatérales ou terminales sont souvent atteintes (vaisseaux du cou, tronc coeliaque, artères mésentériques, rénales, fémorales).

c) Extension de la dissection vers l'amont.

L'atteinte des coronaires est assez rare (délamination et désinsertion).

La régurgitation aortique est pratiquement constante dans la dissection de l'aorte ascendante au cours de la maladie de Marfan (par élargissement de l'anneau, ou capotage valvulaire).

d) Signes de rupture.

Les signes de rupture sont souvent méconnus par l'aortographie. Ils se traduisent parfois par une image d'ulcération de la paroi.

• Les ruptures localisées. Brèche pariéto aortique.

La découverte d'une image d'addition isolée d'un contour aortique permet de porter le diagnostic de rupture localisée de la paroi.

Le dépistage de ces lésions très localisées nécessite une angiographie de bonne qualité réalisée sous nombreuses incidences.

Il s'agit d'une incisure d'un contour aortique ou d'une image de débord analogue à la niche ulcéreuse gastrique de très petit volume, ou plus importante réalisant une petite image anévrysmale. (PINET) (129).

— *Echocardiographie.*

Cette technique récente d'investigation non invasive des cavités vasculaires est destinée à prendre beaucoup d'essor dans le domaine des dissections aortiques (MILLWARD — ROBINSON et CRAIGE (110) 1972).

YUSTE et AZA (179), en 1974, à Madrid, rapportent un cas d'anévrysme disséquant de l'aorte ascendante diagnostiqué par écho cardiographie.

L'enregistrement rapporte deux séries d'échos au niveau de la paroi antérieure de l'aorte :

- l'une, importante, correspond à la partie externe du clivage,
- l'autre, à la partie interne libre, avec, entre les deux, un espace muet correspondant au faux chenal.

Le même aspect est enregistré au niveau de la paroi postérieure de l'aorte.

B) Les dissections aortiques anciennes.

Il est apparu, dans l'étude du syndrome de Marfan, que les formes aiguës de dissection ne sont pas les plus nombreuses et que leur évolution serait assez prolongée. Sur 36 cas de dissections aortiques colligées par MOUQUIN (113), 18 ont une survie supérieure à un mois dont 3 supérieure à un an. Ceci diffère notablement des dissections habituelles connues pour leur brièveté évolutive : inférieure à un mois dans 90 % des 505 cas de HIRST (78).

— Les circonstances de découvertes.

• *Evolution chronique après un épisode aigu connu.*

MAC KUSIK rapporte le cas d'une dissection aortique suivie pendant deux ans.

Elle apparaît souvent sous la forme d'une insuffisance aortique souvent importante entraînant une insuffisance cardiaque progressive, évoluant avec des poussées fébriles, accompagnée d'augmentation de la vitesse de sédimentation globulaire pouvant évoquer l'endocardite infectieuse.

L'interrogatoire minutieux peut apporter la notion dans un passé plus ou moins récent d'un épisode douloureux thoracique assez vague.

Les dissections aortiques anciennes peuvent aussi revêtir une forme angineuse isolée (FROMENT) (62).

Le diagnostic de la dissection chronique repose essentiellement sur le bilan radiologique soigneux dans ce contexte de maladie de Marfan.

Dans ces formes prolongées il est alors possible d'effectuer des radiographies sous de multiples incidences en s'aidant de tomographies. L'image d'une calcification du manchon interne serait assez fréquente dans cette forme prolongée. L'angiographie apporte la certitude de la dissection.

Ces formes de pseudo guérisons seraient dûes, soit à l'oblitération plus ou moins complète de la dissection, soit à l'existence d'un orifice de réentrée.

C) Les complications des anévrysmes disséquants.

Elles représentent la voie finale commune de toute dissection de l'aorte au cours du syndrome de Marfan.

— *La défaillance cardiaque.*

Il est important de souligner que c'est la forme évolutive la plus fréquente au cours des dissections aortiques frappant la maladie de Marfan. Elle survient dans 14 cas sur les 36 publiés par MOUQUIN (113), soit 39 %. L'insuffisance cardiaque se retrouve habituellement au cours des formes anciennes de dissections, elle est une conséquence plus rare mais non exceptionnelle des formes aiguës.

Cette insuffisance cardiaque a une course relativement prolongée, mais assez brève toutefois (2 ans maximum) pour que soit entrepris une thérapeutique efficace sans délai.

— *La rupture externe de l'aorte disséquée.*

13 cas de rupture externe de l'aorte disséquée sont notés sur les 36 cas publiés par MOUQUIN. Les formes aiguës de dissection aortiques se compliquent volontiers de ruptures externes, dans la cavité péricardique le plus souvent, mais aussi dans la plèvre et, plus rarement, en plein médiastin.

— *Les autres complications.*

Extension de la dissection avec reprise du tableau douloureux :

- abolition d'un ou plusieurs pouls périphériques,
- apparition de complications neurologiques :
 - hémiplégie, paraplégie, parésie d'un membre,
 - perte de connaissance, convulsions, désorientation,
- apparition de complications digestives :
 - hématomèse,
- apparition de complications rénales :
 - hématurie, anurie.

3° Le pronostic.

La longévité très réduite de l'arachnodactylie est très documentée. L'âge moyen du décès dans 16 cas rapportés par BOWERS (22) fut de 45 ans, la mort étant dûe à la localisation cardiaque vasculaire dans la majorité des cas.

MURDOCH (115), d'après une étude portant sur 257 sujets atteints de syndrome de Marfan dénombre 74 décès. Les lésions cardiaques sont responsables de 52 morts sur 56 décès de causes connues, dont 86 % de décès par affection aortique. Ainsi donc, dans cette étude, 80 % des malades sont décédés de lésions aortiques.

• Tableau de probabilité en années de survie, par sexe, à un âge donné, des malades atteints du syndrome de Marfan. (MURDOCH).

Age atteint	P r o b a b i l i t é d e S u r v i e									
en années	Hommes					Femmes				
	6 ans	10	16	20	26	6	10	16	20	26
10	0,97	0,93	0,84	0,78	0,56	0,95	0,95	0,87	0,85	0,80
20	0,90	0,84	0,60	0,55	0,47	0,92	0,90	0,84	0,81	0,67
30	0,72	0,66	0,57	0,38	0,33	0,94	0,90	0,74	0,61	0,31
40	0,86	0,58	0,50	0,32	—	0,82	0,67	0,34	—	—

— Les éléments du pronostic au cours des anévrismes disséquants :

— Divers éléments comportent un pronostic très sombre et laissent prévoir une issue fatale :

- début brutal,
- persistance de la douleur,
- collapsus important,
- insuffisance aortique majeure,
- extension.

— Un meilleur pronostic peut être espéré quand sont réunis :

- un début discret,
- une insuffisance aortique modérée ou croissante,
- un état général peu altéré.

4° Les formes frustres du syndrome de Marfan.

Certains anévrysmes aortiques sont survenus chez des sujets dont les signes squelettiques étaient relativement frustres.

Les observations de WHITTAKER (176) sont particulièrement intéressantes. Elles se rapportent à un père et un fils décédés de dissection de l'aorte. Ni l'un, ni l'autre n'avaient de signe morphologique de la maladie de Marfan, mais l'étude familiale permit de retrouver des proches parents présentant des anomalies squelettiques et oculaires typiques.

Il est possible qu'un certain nombre de sujets jeunes décédés de dissection aortique (sans dysmorphie) soient en réalité des formes frustres de dolichosténomélie.

Aussi, devant toute lésion vasculaire ou myocardique isolée, susceptible d'être une forme frustre de la maladie de Marfan, il faut entreprendre une recherche étiologique qui comprend :

- une enquête familiale, à la recherche de cette affection héréditaire chez un autre membre de la famille. Les conditions de décès chez les ascendants sont ici particulièrement intéressants,

- un dosage de l'hydroxyprolinurie : une augmentation franche de l'excrétion urinaire d'hydroxyproline est un bon élément d'orientation,

- une biopsie cutanée. Il a déjà été souligné l'importance de la biopsie cutanée, mais c'est dans ce cadre particulier qu'elle prend tout son intérêt. Elle permet d'exclure les étiologies habituelles : athéromateuse endocarditique et syphilitique, mais ne peut éliminer la maladie d'Ehler Danlos et le syndrome de Grönblad — Strandberg —.



PLAN

CHAPITRE IV.

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DES LESIONS DE L'AORTE ASCENDANTE AU COURS DU SYNDROME DE MARFAN.

I — LES TECHNIQUES UTILISEES DANS LA REPARATION DES LESIONS DE L'AORTE ASCENDANTE.

A — Les techniques anciennes :

- 1) de correction de l'anévrysme disséquant,
- 2) de correction de l'anévrysme fusiforme,
- 3) de correction simultanée de l'anévrysme aortique et de la fuite aortique.

B — Les techniques modernes :

- 1) Procédé de GROVES et STARR.
- 2) Procédé de WHEAT.
- 3) Procédé de BENTAL.

II — REVUE DANS LA LITTERATURE DES CAS DE SYNDROME DE MARFAN AVEC LESIONS DE L'AORTE ASCENDANTE TRAITEES CHIRURGICALEMENT.

A — Tableau analytique.

B — Commentaires :

- 1) Les données étiologiques.
- 2) Les résultats de cette chirurgie :
 - a) les décès,
 - b) les complications liées à la technique chirurgicale utilisée :
 - les complications dans les techniques anciennes,
 - les complications dans les techniques chirurgicales d'excision de l'aorte ascendante laissant en place les sinus de Valsalva,
 - les complications dans la technique de Bental.

- c) devenir du segment proximal de l'aorte ascendante laissée en place.
- d) les extensions.
- e) les contrôles angiographiques post-opératoires.
- f) la survie.

III — LES RESULTATS DE CES TECHNIQUES CHIRURGICALES DANS LES ANEVRYSMES ET DISSECTIONS DE L'AORTE ASCENDANTE D'AUTRE NATURE, IDIOPATHIQUE ESSENTIELLEMENT.

A — Revue des publications.

B — Commentaires :

- Les complications : — dans les techniques laissant en place les sinus de Valsalva.
— dans les cas traités selon le procédé de Bentall.

IV — LE TRAITEMENT MEDICAL.

A — Le traitement de fond.

B — Le traitement médical de la dissection aortique.

C — Le traitement médical de l'insuffisance cardiaque.

V — LES INDICATIONS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL.

- Les indications de la chirurgie,
- Les indications des techniques chirurgicales.



CHAPITRE IV.

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

Plusieurs facteurs contribuent à rendre le traitement chirurgical difficile.

Le premier est la fragilité pathologique de la paroi aortique qui peut compromettre l'étanchéité des sutures les plus minutieuses et exige des précautions techniques très particulières dans ces secteurs amincis.

Le second de ces facteurs est la morphologie et la topographie de l'anévrisme. Celui-ci, profondément enchassé dans la masse cardiaque, intéresse la zone d'origine des artères coronaires, d'où le dilemme de conserver cette zone et de conserver ainsi un segment aortique distendu, ou de réséquer cette zone avec le double problème de sutures très profondes et d'une réimplantation des coronaires.

Le troisième facteur est la présence d'une fuite aortique sévère qui rend nécessaire sa correction et ajoute ainsi en complexité et durée au geste chirurgical.

I — LES TECHNIQUES CHIRURGICALES DE TRAITEMENT DES ANEVRYSMES FUSIFORMES ET DES DISSECTIONS DE L'AORTE ASCENDANTE.

A — Les techniques anciennes :

1^o . Les techniques anciennes de correction de l'anévrisme disséquant.

a) Enveloppement de la zone disséquée.

Un tissu de soutien enveloppe la zone disséquée : PAULLIN, JAMES (124) ont enveloppé de cellophane l'aorte disséquée afin de renforcer l'adventice et de prévenir la rupture extérieure.

Par cette technique il n'est pas possible de traiter la dissection elle-même qui peut ainsi se poursuivre et atteindre les branches collatérales essentielles, ou se rompre.

b) Fenestration de la paroi interne d'une dissection (opération dite de réentrée).

Cette technique repose sur le fait que 90 % des dissections chroniques ont une deuxième déchirure de l'intima qui joue le rôle d'un orifice de réentrée de la dissection dans la vraie lumière aortique. Ceci a été interprété comme un processus de guérison spontanée. Il était alors naturel de reproduire chirurgicalement cette "guérison".

En 1955, DE BAKEY (182) fut le premier à réaliser avec succès cette intervention reprise par

d'autres avec quelques variantes mineures :

Après section transversale complète de l'aorte entre des clamps occlusifs, un petit segment de manchon interne est exisé afin de constituer un orifice de réentrée de la dissection dans la vraie lumière aortique. La fermeture de la dissection en aval est réalisée par le rapprochement des manchons internes et externes à l'aide d'une suture continue. Les caillots contenus dans la cavité de dissection en amont sont évacués, puis la continuité aortique est rétablie par une suture bout à bout.

Cette technique très simple se heurte cependant à des difficultés lors de l'anastomose, du fait de la fragilité des tissus et du fragment externe en particulier.

2° Les techniques chirurgicales de traitement des anévrysmes fusiformes.

a) *La résection tangentielle. 1952 (COOLEY — DE BAKEY (39)).*

L'anévrysme fusiforme est exposé après dissection de l'artère pulmonaire et de la veine cave, pose d'un clamp longitudinal aortique, puis est effectuée l'exision d'une partie correspondant à la moitié de la circonférence environ, fermeture par deux rangées de points séparés, renforcés d'un surjet. De cette façon la circonférence de l'aorte se resserre nettement. L'enveloppement circonférentiel de l'aorte par un manchon de tissu synthétique en 1956 est proposé par BANHSON — NELSON (8). Certains praticiens effectuent la suture sur deux bandes de téflon.

Le procédé de plastie longitudinale est une technique facile, mais il impose une forte traction à la paroi très pathologique qui se complique très souvent de rupture ou de lachage de suture. Cette technique se heurte à la friabilité des tissus. La suture prend appui sur des tissus lésés.

D'autre part, seule une partie de l'anévrysme aortique est reséquée, l'aorte conservée qui reste malade expose aux mêmes complications qui ont conduit à la chirurgie : ectasie — dissection — rupture.

La constatation progressive des échecs a naturellement conduit à l'abandon de la plastie longitudinale.

Cette technique n'a plus d'indication ici depuis l'avènement de la CEC.

b) *La plastie transversale.*

La plastie transversale de l'anévrysme (DE BAKEY, DIETRICH, LIDDICOAT (48)) est une résection pariétale transversale en taillon d'orange. Elle laisse un pont aortique postérieur. Cette technique est utilisée pour la cure des ectasies asymétriques de l'aorte lorsque l'anévrysme saille en avant et lorsque la concavité de la crosse n'est pas modifiée. Ce procédé a eu rarement sa place dans le cadre du syndrome de Marfan.

c) *La résection suture directe. (COOLEY (38) — BLONDEAU (17)).*

Dans le cas où l'anévrysme est court, la mobilisation du coeur vers le haut permet d'anastomoser directement les deux moignons aortiques après résection anévrysmale.

Ces interventions conservatoires sont séduisantes parce qu'elles gagnent du temps et évitent une

prothèse artificielle.

Mais la traction imposée à une suture après résection large peut poser des problèmes techniques difficiles. Sur ces tissus particulièrement fragiles, il est possible de renforcer la paroi aortique par une bande de feutre de téflon.

Cette technique comporte le danger d'une résection insuffisante et pose le problème de la récurrence à terme, d'un anévrisme insuffisamment réséqué.

d) Remplacement prothétique de l'aorte ascendante après excision.

C'était théoriquement la solution de choix et la seule radicale. Elle fut praticable avec l'avènement de la CEC.

En 1955, COOLEY et DE BAKEY (40), chez un malade de 50 ans porteur d'un anévrisme fusiforme de toute l'aorte ascendante, réussissent pour la première fois la résection de cet anévrisme et rétablissent la continuité par une prothèse. Après thoracotomie bilatérale et sternotomie, incision du péricarde, de sa réflexion sur l'aorte à la veine cave inférieure.

- installation de la CEC par le procédé de DE WAL — LILLEHEI,
- pose d'un cathéter artériel au niveau de l'aorte abdominale par voie fémorale et d'un autre sur la carotide primitive droite,
- clampage de l'aorte au niveau des ostia coronaires et juste en amont du TBC,
- résection de l'aorte entre les deux clamps,
- mise en place d'une homogreffe aortique préalablement stérilisée.

Dans cette technique, les sutures distales et proximales peuvent être renforcées par un feutre de tissu synthétique. Ce procédé a été largement utilisé dans la correction de tels anévrysmes.

3° Les techniques chirurgicales de corrections simultanées de l'anévrisme aortique et de la fuite aortique.

a) Procédé de BANHSON et SPENCER.

Les moyens chirurgicaux, dont certains étaient efficaces : résection, greffe, ne corrigeaient d'aucune façon la fuite aortique.

C'est à BANHSON et SPENCER (9), en 1959, que revient le mérite de tenter la correction des deux lésions chez une femme de 24 ans porteuse d'une ectasie annulo aortique. Ils pratiquent sous CEC et perfusions coronaires, le remplacement de l'aorte ascendante par prothèse tissée en téflon, puis la correction dans un deuxième temps de la dilatation de l'anneau valvulaire aortique par resserrement à l'aide d'un court cylindre du même tube en téflon mis en place à la racine de l'aorte. Aucun geste n'est effectué sur les valves sigmoïdes qui sont saines. L'auscultation post-opératoire ne rapportait plus le souffle diastolique antérieurement perçu.

b) Procédé de MULLER.

En 1959, MULLER (114) propose une résection de l'anévrisme et une greffe aortique

associées à une annuloplastie en cas de bicuspidie, ou bicuspidisation des valves en cas de sigmoïdes tricuspides.

— En cas de valve tricuspide :

— sternotomie. Installation de la CEC. Perfusion des deux coronaires.

- l'anévrisme de l'aorte ascendante est réséqué dans un premier temps suivi de l'excision de la valvule non coronaire et d'une partie, en losange ou en triangle, du sinus correspondant.

La création d'une telle bicuspidie a pour effet de resserrer l'anneau valvulaire sans entraîner de sténose en raison de la taille initiale de l'orifice.

- Dans un deuxième temps la continuité vasculaire est assurée par la mise en place d'une prothèse de téflon au niveau de l'aorte ascendante.

Ces auteurs reprennent la technique de bicuspidisation imaginée par GARAMELLA (63) et l'associent au remplacement prothétique de l'aorte.

— Dans les cas fréquents de bicuspidie aortique (20 % des cas) :

— Afin de corriger la fuite ces auteurs pratiquent une annuloplastie qui consiste en un resserrement de l'anneau par de nombreuses sutures au niveau de chaque commissure.

c) Procédé de SPENCER et BLAKE. (153)

Ces auteurs réalisent une technique qui consiste, après résection de l'anévrisme disséquant à amarrer la valve prolabée au niveau de sa situation normale par refixation des deux cylindres à la partie supérieure des sinus de Valsalva au moyen de plusieurs rangées de sutures qui sont particulièrement renforcées au sommet du sinus non coronaire. Ensuite le tube prothétique est mis en place pour assurer la continuité aortique.

GERBODE (66), en 1965, apporte quelques modifications à cette technique. La fixation de la cusp prolabée est réalisée aussi par réadossement des deux feuillets, mais les sutures prennent appui ici sur un feutre intimal et sur un feutre adventiciel en téflon.

— Il a été réalisé des combinaisons multiples des diverses techniques de correction de l'aorte ascendante aux divers procédés conservateurs des sigmoïdes aortiques.

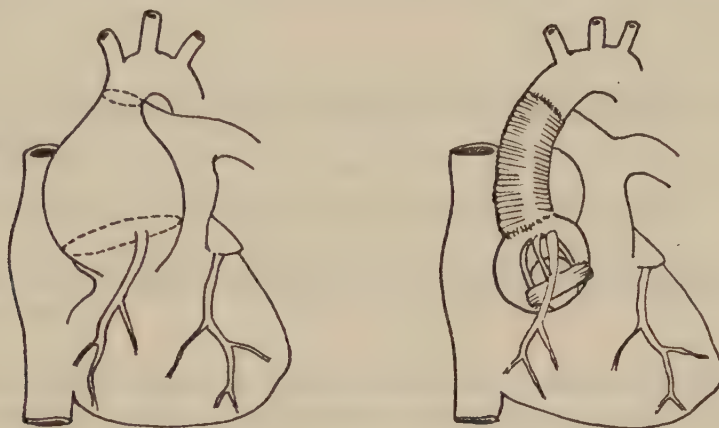
Bien que théoriquement séduisantes, ces techniques conservatrices se sont avérées décevantes, soit parce qu'elles ne parviennent pas à rendre la valve totalement étanche, soit parce qu'elles sont suivies, à terme, d'une réapparition de la fuite. La maladie de la paroi aortique comporte aussi le risque d'une distension secondaire de l'anneau après geste conservateur. Aussi de nouvelles techniques chirurgicales ont-elles vu le jour.

B — Les techniques modernes.

1^o Procédé de GROVES et de STARR :

Ces auteurs pensent que le meilleur procédé de traitement chirurgical de l'orifice aortique, au cours de l'arachnodactylie et des autres ectasie annulo aortiques, est son remplacement par une prothèse valvulaire. C'est le seul moyen de contention de l'anneau soumis à une distension permanente.

Deux équipes chirurgicales, celle de GROVES et EFFLER (72) d'une part, et celle de STARR et EDWARDS (154) d'autre part, associent, en 1963, la résection greffe de l'aorte ascendante à une excision des valves sigmoïdes aortiques remplacées par une prothèse valvulaire de STARR. Les résultats sont bons.



Cette technique est radicale, C'est la plus couramment utilisée dans les séries publiées. Elle pose cependant des problèmes essentiellement liés à la présence des artères coronaires dont l'implantation est déplacée vers le haut par la soufflure de la racine aortique. Les ostia coronaires, sont situées à plusieurs centimètres au-dessus de l'anneau aortique, au coeur d'une zone franchement pathologique.

D'autre part, l'aorte sectionnée au-dessus de l'abouchement coronaire offre un diamètre franchement anormal, toujours supérieur à celui de la prothèse d'aval. Il en résulte une incongruence constante entre cette tranche de section et l'extrémité inférieure de la prothèse, même en découpant celle-ci obliquement. L'anastomose inférieure doit rattraper cette incongruence en fronçant la paroi aortique sur la prothèse, ce qui peut aboutir à des difficultés sérieuses pour en assurer l'étanchéité, la paroi aortique étant très fragilisée par le processus pathologique.

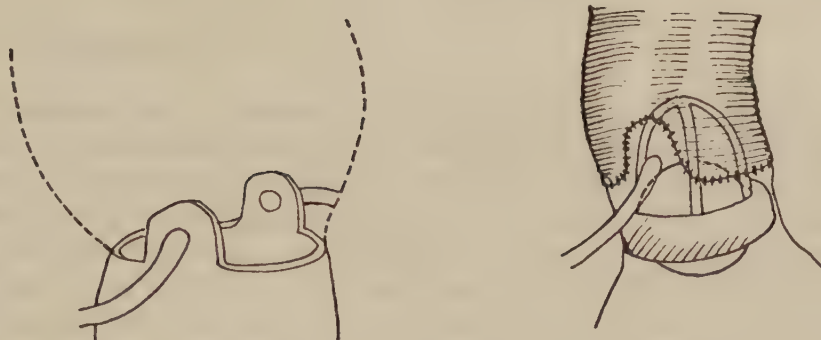
Enfin, cette technique laisse en place sous la prothèse une portion très dilatée de la racine aortique. Le problème posé est de savoir si cette dilatation résiduelle peut s'aggraver à long terme, ou si elle demeurera sans conséquence entre la prothèse aortique inextensible et l'anneau aortique maintenu par la prothèse annulaire.

Certains chirurgiens, préoccupés par ce problème, ont envisagé des solutions techniques pour réséquer l'anévrysme jusqu'au ras de l'anneau aortique.

2^o Procédé de WHEAT :

Afin d'exciser le plus possible de tissu pathologique, WHEAT (172), en 1962, imagine un

procédé original qui consiste, sous CEC et hypothermie, à réséquer en totalité l'aorte ascendante



jusqu'à l'anneau valvulaire, en respectant deux languettes de la paroi aortique au niveau où celle-ci supporte les ostia coronaires.

- Résection de la valve aortique remplacée par une prothèse de STARR.
- Découpe soigneuse de la prothèse de substitution de façon à ce que deux encoches reçoivent les deux languettes conservées.

Ce type d'intervention, peu pratiqué, se heurte souvent à de sérieux problèmes d'hémorragies localisées à la ligne de suture proximale très profonde, très sinueuse, prenant appui en deux points sur une aorte fragile.

Quelques auteurs ont modifié la technique originale de WHEAT. Ils ne découpent une languette qu'au niveau de l'ostium coronaire droit, celui-ci étant généralement beaucoup plus déplacé que le gauche.

3° Procédé de BENTALL :

Dès les premières tentatives de corrections chirurgicales de l'aorte ascendante au cours du syndrome de Marfan, l'attention fut portée sur l'importance de la dilatation des sinus de Valsalva et du déplacement des ostia coronaires. La partie de l'anévrysme comportant les orifices coronaires était alors respectée dans la crainte de compromettre l'anatomie et la fonction de ces artères.

En 1964, GROVES (72) imagine, sans le réaliser, un procédé de remplacement total de l'aorte ascendante par un tube prothétique fixé sur l'anneau aortique lui-même avec réimplantation des deux artères coronaires sur ce tube.

BENTALL et DE BONO (12), en 1966, effectuent et réussissent, chez un homme de 53 ans, la résection complète de l'aorte ascendante avec réimplantation des deux coronaires selon la technique suivante :

- Sternotomie. Toute manipulation de l'anévrysme est évitée tant que la CEC n'est pas mise en route en raison du risque de rupture de la paroi aortique. Quand la CEC est à grand débit, mise en place d'un lac autour de l'aorte, près du tronc artériel brachiocéphalique, là où l'aorte paraît

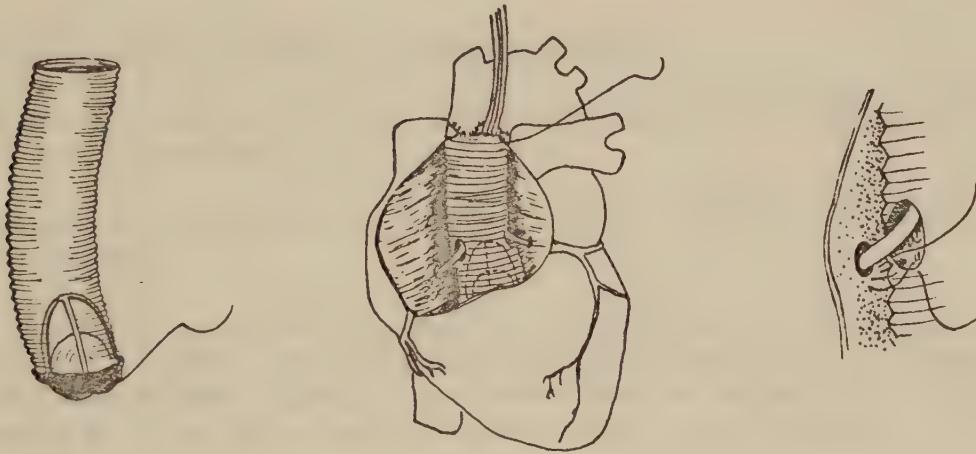
relativement normale, Clampage ensuite de l'aorte après fibrillation électrique du coeur. Mise en place des canules dans les artères coronaires, le coeur est défibrilé et reste actif tout le long de l'intervention.

— Ouverture de l'anévrysme.

Les valvules aortiques sont, si nécessaire, en partie excisées, mais elles peuvent être laissées en place servant alors de matériel de suture à la prothèse aorte-valve du côté du coeur. Des points de suture au mersilène 00 sont passés sur toute la circonférence de l'anneau aortique pour fixer l'ensemble prothétique. Pendant ce temps, un assistant prépare la prothèse. Elle est composée d'une valve à bille dont la taille est adaptée au diamètre de l'anneau et d'une prothèse tubulaire aortique non poreuse. La valve et la prothèse sont fixées l'une à l'autre extemporanément par un surjet de mersilène 00. Chaque point de suture de l'aorte passe dans l'anneau de la valve et dans la prothèse, ce qui renforce leur fixation. Lorsque tous les fils sont placés et noués, la valve et la prothèse sont fixées à l'anneau aortique.

— L'implantation des orifices coronariens sur la prothèse est exécutée de la façon suivante :

- un orifice de dimension adaptée, d'environ 1,5 cm. de diamètre est taillé dans le flan de la prothèse en face de l'orifice coronarien gauche,
- des points de suture attachent le pourtour de cet orifice au pourtour de l'ostia coronaire correspondant, au niveau de leur partie supérieure, et postérieure. Avant la fin de l'implantation



la canule de perfusion coronaire est clampée momentanément, retirée de l'orifice coronarien et introduite dans la prothèse afin d'être placée dans le néo orifice coronaire. La perfusion est alors reprise et la suture d'implantation est complétée.

La même technique est utilisée pour l'orifice coronaire droit.

— L'anastomose d'aval de la prothèse est commencée par la moitié postérieure et poursuivie latéralement. Avant de compléter la ligne de suture la face antérieure du tube est incisée verticalement sur 2 cm environ afin de déplacer vers le bas les canules coronaires. La partie antérieure de l'anastomose est alors terminée.

— En présence d'une dissection s'étendant sur la crosse aortique, les points de suture transfixent

en même temps la fausse et la vraie paroi aortique avant de traverser le tube.

— La fibrillation électrique du coeur est à nouveau induite pour retirer les canules coronaires et assurer la purge d'air par la sonde de décharge du ventricule gauche, et par une aiguille spéciale introduite dans la néo-aorte. Le coeur est ensuite défibrilé.

— La prothèse aortique est finalement enveloppée en paletot par la paroi de l'anévrysme dont une partie est découpée à cette fin. Cette suture est exécutée au mersilène 00 en surjet. Quand le coeur est efficace la CEC est arrêtée, les canules sont retirées. 1 à 2 cc d'une solution de thrombine peuvent être injectés dans l'espace compris entre la prothèse et la paroi aortique qui l'entoure.

Modifications apportées à la technique originelle de BENTALL.

a) Au niveau de la fixation des prothèses.

La fixation de la prothèse valvulaire et de la prothèse tubulaire aortique a été conduite en deux temps :

- mise en place de la prothèse valvulaire fixée à l'anneau aortique,
 - fixation, dans un deuxième temps, de la prothèse tubulaire aortique à l'anneau valvulaire.
- Cette technique, plus longue, n'offre pas d'intérêt particulier.

b) Au niveau de l'implantation des artères coronaires.

Découpe d'une collerette de la paroi aortique d'environ 1 à 2 cm, de diamètre autour de chaque sinus coronaire. (CROSBY (42)).

Implantation de ces collerettes au niveau des orifices correspondants découpés à cet effet dans la prothèse artificielle.

Cette pièce de tissu aortique est appliquée, soit à l'extérieur du tube aortique (EDWARDS et KERR (55)), soit à l'intérieur de ce tube (CAVES et PANETH (30)). Par ce dernier procédé la pression intra aortique tend à appliquer parfaitement le collier periostial à la prothèse, et à diminuer la traction au niveau des sutures. Les fuites devraient ainsi être évitées.

Il peut arriver, lors de la réinsertion coronaire, notamment à droite, que l'artère soit trouvée trop courte, il convient alors d'effectuer un allongement coronaire par greffe veineuse saplène. (NAJAFI, SOOTS).

c) Au niveau du nombre d'artères coronaires implantées.

Certains auteurs (NAJAFI (116)) évitent la manipulation de l'artère coronaire gauche et ne réimplantent sur le tube prothétique que la coronaire droite dont les rapports anatomiques sont les plus remaniés. Cette technique présente l'inconvénient d'un découpage sinueux de l'aorte et de la conservation d'un segment aortique pathologique en forme de croissant supportant l'ostium coronaire gauche.

d) Au niveau de la prothèse valvulaire aortique.

Le choix des prothèses valvulaires utilisées a suivi l'évolution des modèles.

Primitivement étaient utilisées les prothèses à bille du type valve de STARR.

Actuellement sont utilisées les prothèse à disque basculant du type BJORK, ou les hétérogreffes du type HANCOCK dont l'intérêt réside chez ces malades arachnodactyles jeunes dans l'abstention théorique du traitement anticoagulant.

L'intervention réalisée chez les malades de nos observations n° 2 et n° 3, dans tous les cas a été la technique originale de Bental.

Cette technique nécessite des conditions anatomiques bien précises :

- anneau aortique distendu
- distance des orifices coronariens par rapport au fond des cusps, suffisante pour permettre la réimplantation des orifices directement dans la prothèse, sans interposition d'une greffe veineuse (environ 18 à 20 mm).
- tissu aortique para ostial d'assez bonne qualité.

Ces conditions "siné qua non" sont parfaitement remplies dans la maladie de Marfan, mais ne sont pas obligatoirement rencontrées dans les dissections chroniques.

Sur le plan technique enfin, il faut insister sur :

— L'importance de la qualité de la fixation sur l'anneau aortique du bloc prothèse vasculaire prothèse valvulaire. Les points passés sur l'anneau sont des points en X très rapprochés voire même se chevauchant légèrement pour éviter toute fuite sanguine lors de la remise en route du ventricule gauche.

— La nécessité d'une réimplantation minutieuse des orifices coronariens. La suture passe au large des orifices coronariens pour les ménager

— Il est important que l'ensemble des gestes soit réalisé de façon parfaite pour éviter un problème hémorragique grave en fin de CEC, qui serait extrêmement difficile à résoudre.



Auteurs	Années	Sexe	Age	Symptômes	IVG	Lésions anatomiques
DIMOND (50)	1957	M	33			Anévrysme Dis. chronique
CASTELMAN (29)	1957	M	32			— d ⁰ —
CONKLIN (36)	1958	F	10			Anévrysme Fus.
TUNA-THAL (164)	1959	M	27	Hémopéricarde	+	An. sac. Dis. chronique
MULLER (114)	1959	M	19	I.A. Cardiomégalie Dyspnée	0	Anévrysme Fus.
—		F	38	Douleur et Dyspnée depuis 2 ans. IA	+	Anévrysme Dis. chronique
—		M	28	Dyspnée depuis 3 ans OAP - Douleur - I.A	+	Anévrysme Dis. chronique
DUBOST (52)	1960	F	34	Douleur - I.A.		Anévrysme Dis. étendu a
SPENCER (153)	1960	F	23	Douleur depuis 1 mois 1/2 IA	0	Anévrysme Dis. chronique
KILLIP-HOLM- QUIST (88)	1961	M	39	Douleur - I.A.		Anévrysme Fus.
BLANCHARD	1961	M	32	Dyspnée et douleur IA	0	— d ⁰ —
DILLARD (49)	1961	M	31		+	— d ⁰ —
—		F	52	Dyspnée et douleur IA	+	— d ⁰ —

CHIRURGICALEMENT.

TABLEAU

Techniques de Corrections Chirurgicales	Survie	Complications	Décès
Valve Hufnagel Aorte descendante	3 mois	Insuffisance cardiaque	+
— d ⁰ —	3 semaines	Thrombose valve	+
Anévrismorrhaphie	Bien s. hop.		
— d ⁰ —	— d ⁰ —		
Résection partielle et bandage anévrysme. Annuloplastie	Bien. travail.	0	
Excision aorte asc. Prothèse. Bicuspidisation	Bien. 2 ^e mois	0	
— d ⁰ —	Bien 3 ^e mois	0	
Anévrismorrhaphie. Annuloplastie	1 jour	Coronaire droite comprimée IVD aigue.	+
Excision aorte asc. Prothèse Resuspension cusp	Grossesse 10 ^e mois	0	
Valve Hufnagel Aorte descendante	5 mois	Dissection étendue de l'aorte	+
Excision aorte asc. Prothèse. Bicuspidisation	12 mois	Hémorragie sinus Valsalva 12 h Dis. Aorte desc. 1 an	+
— d ⁰ —	Bien. s.hop.		
— d ⁰ —	1 jour	Hémorragie suture inférieure	+

Auteurs	Années	Sexe	Age	Symptômes	IVG	Lésions Anatomiques
GROVES (72)	1963	F	40	— d ⁰ —	0	— d ⁰ —
—		F	35	Douleur depuis 6 mois	0	Anévrysme Dis. chronique Shunt AO ; OD
—		M	38	Dyspnée depuis 1 an. IA	0	Anévrysme Fus.
DURNIN (53)	1965	F	8			Anévrysme Dis. aigu
CHAPMAN (32)	1965	F	45			Anévrysme Fus.
—		F	36			— d ⁰ —
—		F	35			— d ⁰ —
MICHAUD (107)	1966	M	19	Douleur et dyspnée IA		Anévrysme Dis. aigu
BENTALL (141)	1966 à 1971	M	33		+	Anévrysme Fus.
—		M	45			— d ⁰ —
—		M	36			— d ⁰ —
—		M	61			— d ⁰ —
—		M	51			— d ⁰ —
—		F	45			— d ⁰ —
—		F	45			— d ⁰ —
—		M	37			— d ⁰ —
—		M	36			— d ⁰ —
—		M	45			— d ⁰ —
MERINDINO (105)	1966	M	31			Anévrysme Fus.

Techniques de Corrections Chirurgicales	Survie	Complications	Décès
Anévrismorrhaphie. Prothèse valvulaire Starr	2 mois	Désinsertion prothèse valvulaire	+
Anévrismorrhaphie Fermeture du shunt	Bien s. hop.		
Excision aorte asc. Prothèse Prothèse valvulaire Starr	Bien 6è. mois	Progression de l'ectasie des sinus de Valsalva au contrôle angio	
Excision aorte asc. Prothèse	Bien s. hop.	Hémopéricarde	
Excision aorte asc. Prothèse Prothèse valvulaire Starr	— d ⁰ —		
— d ⁰ —	24 h.	Non précisées	+
— d ⁰ —	Bien s. hop.		
Excision aorte asc. Prothèse. Prothèse valvulaire Starr	2 ans 1/2	Hémorragie suture prox. post. op Dissection partielle du sinus de Val.	+
BENTALL	Bien 54 mois		
— d ⁰ —	Bien 49 mois		
— d ⁰ —	Bien 43 mois		
— d ⁰ —	Bien 34 mois		
— d ⁰ —	?	Infection respiratoire.	+
— d ⁰ —	Bien 17 mois		
— d ⁰ —	quelques heures	Embolie gazeuse	+
— d ⁰ —	Bien 14 mois		
— d ⁰ —	Bien 10 mois		
— d ⁰ —	Bien 5 mois		
Excision aorte ascendante. Proth. Bicuspidisation	38 mois	Dissection aorte descendante	+

Auteurs	Années	Sexe	Age	Symptômes	IVG	Lésions anatomiques
—		M	52			Anévrisme Dis. chronique
—		M	29			Anévrisme Fus.
—		M	32			Anévrisme Dis. aigu
—		M	27			Anévrisme Dis. chronique
—		F	47		+	Anévrisme Fus.
—		M	13			Anévrisme Dis. chronique
—		M	16		0	Anévrisme Dis. aigu
JORTNER (83)	1967	M	49	Dyspnée IA. Hémoptysie	+	Anévrisme Fus.
—		M	44	Douleur. Dyspnée depuis 6 mois. IA	0	Anévrisme Dis. chronique
—		M	21	Douleur, Dyspnée IA	0	Anévrisme Dis. aigu
—		M	6		0	— d ⁰ —
MILLER (109)	1968	M	46	Dyspnée - IA	0	Anévrisme Fus.
SYMBAS (159)	1968	F	16	dyspnée depuis 6 mois IA	+	— d ⁰ —
BRICKER (25)	1969	M	47	Dyspnée depuis 9 mois douleur . IA	+	— d ⁰ — - IM
—		M	41	Douleur et IA	+	Anévrisme Dis. chronique
CONTAMIN— BARRIE (37)	1970	F	15	Syncope puis douleur	0	Anévrisme Dis. aigu
SCHULTE (145)	1970	M	41	Douleur. Dyspnée. IA	+	— d ⁰ —
SCHULTE	1970	M	29	IA		Anévrisme Fus.
—		M	34	Dyspnée. IA		— d ⁰ —

Techniques de Corrections Chirurgicales	Survie	Complications	Décès
Proth. aorte asc. Bicuspidisation Anévrismorrhaphie art. pulmonaire	quelques heures	Hémorragie sutures inférieures	+
Excision aorte asc. Prothèse. Bicuspidisation	0	Complications peropératoires	+
Excision aorte asc. Prothèse. Resuspension cusp aortique	quelques jours	FV. Dissection étendue de l'aorte	+
— d ⁰ —	0	Fermeture de la vraie lumière aortique	+
Excision aorte asc. Prothèse. Bicuspidisation	quelques semaines	Dissection et rupture de l'aorte ascendante	+
Excision aorte asc. Prothèse Prothèse valvulaire Starr	11 jours	Dissection de l'aorte descendante	+
Anévrismectomie. Bicuspidisation.	quelques heures	IM. IT. Infarctus	+
Excision aorte asc. Prothèse. Prothèse valvulaire Magovern	Bien 22 mois		
— d ⁰ —	Bien. 19 mois		
— d ⁰ —	0	Hémorragie diffuse	+
Anévrismorrhaphie. Annuloplastie	Bien 13 mois		
Excision aorte asc. Prothèse Prothèse valvulaire Starr	Bien s. hop.	Adiastolie par hémopéricarde réintervention.	
— d ⁰ —	Bien 16 mois		
Anévrismectomie. Prothèse valvulaire Cutter	Bien 18 mois		
Excision aorte asc. Prothèse Prothèse valvulaire Cutter	Bien 14 mois		
Excision aorte asc. Prothèse	bien s. hop.	Hémorragie à travers la prothèse perméable	
Anévrismectomie. Annuloplastie	5 ans	Récurrence de la dissection DC avant réintervention prévue	+
1966 : Prothèse valvulaire Starr 1968 : Procédé de Wheat	2 ans 0	Ectasie de l'aorte asc. Hémorragie suture proximale	+
Excision aorte asc. Prothèse Prothèse valvulaire Star	Bien 17 mois		

Auteurs	Années	Sexe	Age	Symptômes	IVG	Lésions anatomique
—		M	44	IA		— d ⁰ —
—		M	35	IA		Anévrysme Dis. chronique
CAVES (30)	1970	F	11	IA. IM	+	Anévrysme Fus.
REESE (137)	1970	M	46	Dyspnée . Douleur IA	+	ANE — FUS.
GARCIA ALFAGEME (64)	1971	F	30			Anévrysme Dis. chronique
—		F	22	Dyspnée. IA	+	Anévrysme Fus.
NELIGAN (118)	1971	M	20	Dyspnée . Douleur IA	+	Anévrysme Fus.
KILLEN (87)	1971	M	40	Douleur. Dyspnée. IA	+	Anévrysme Dis. chronique
NAJAFI (116)	1972	M	40	Dyspnée. douleur IA	+	Anévrysme Fus.
PERIS PEDRO (125)	1972	M	8	IA P.C.	0	— d ⁰ —
CROSBY (42)	1973	M	47	Dyspnée. douleur I A		— d ⁰ —
—		M	30	— d ⁰ —		— d ⁰ —
—		M	22	Dyspnée	+	— d ⁰ —
MARION (101)	1973	F	26	Douleur. Dyspnée. IA	0	Anévrysme Dis. aigu
CHASSIGNOLE	1974	M	23	Dyspnée. douleur. IA	+	Anévrysme Fus.
— (108)	1974	F	32	Dyspné. IA	+	— d ⁰ —

Techniques de Corrections Chirurgicales	Survie	Complications	Décès
BENTALL	Bien 17 mois		
— d ^o —	0	Hémorragie par lachâge de suture de l'ostium coronaire	+
BENTALL Sur la mitrale prothèse de Starr	Quelques jours	Tamponnade. Thrombose valve. Ostia coronaires libres	+
BENTALL	Bien 16 mois	au 3 ^e mois, fuite aortique pas de SF ni IVG. angiographie - fuite modivée	+
Excision aorte asc. Prothèse. Annuloplastie	0	Déchirure de la paroi des Sinus de Valsalva	+
Excision aorte asc. Prothèse Prothèse valvulaire Starr	0	Lachâge suture inférieure	+
BENTALL	Bien		
— d ^o —	Bien 43 mois	Insuffisance respiratoire	
BENTALL à coronaire droite. Greffe saphène — BJORK aorte	Bien 9 mois		
Excision aorte asc. Prothèse. Prothèse valvulaire Starr.	6 ^e . mois école		
BENTALL	Bien 2 ans 1/2	Hématome entre prothèse et ad- ventice. Gradient : 100 mm. Xgie	
— d ^o —	Bien 18 mois	AVC passager	
— d ^o —		— d ^o —	
Excision aorte asc. Prothèse Prothèse valvulaire Starr	Bien 3 ans		
BENTALL	Bien 2 ans		
— d ^o —	Bien 20 mois		

LES INTERVENTIONS PRATIQUEES

— Mise en place d'une valve de Hufnagel (aorte descendante	3
— Anévrysmectomie simple	3
— Anévrysmectomie et annuloplastie	4
— Anévrysmectomie et bicuspidisation	1
— Anévrysmectomie et prothèse valvulaire	2
— Annuloplastie isolée	1
— Excision de l'aorte ascendante et prothèse tubulaire isolée	2
— Excision de l'aorte ascendante, prothèse tubulaire et refixation des cusps	3
— Excision de l'aorte ascendante, prothèse, et bicuspidisation	9
— Mise en place d'une prothèse tubulaire et annuloplastie	1
— Mise en place de deux prothèses :	
Prothèse tubulaire et valvulaire	17
— Technique de Wheat	1
— Technique de Bental	21

68

67 malades : 68 interventions

(un malade opéré deux fois).



B — Commentaires.

1^o . Les données étiologiques :

Nous avons trouvé dans notre revue de la littérature, 67 cas de syndrome de Marfan avec lésion de l'aorte ascendante qui ont été opérés.

Ils se répartissent ainsi :

a) *Le sexe.*

Hommes = 46

Femmes	= 21
	67

Ainsi retrouve-t-on la prépondérance masculine chez ces malades opérés, environ 2 sur 3 sont des hommes.

b) *L'âge.*

Les âges extrêmes sont 6 et 61 ans :

— Un garçon de 6 ans (syndrome de Marfan typique), porteur d'un anévrisme disséquant aigu dont l'intervention a consisté en une anévrysmectomie et annuloplastie avec, au 13ème mois, un bon résultat.

— Une fillette de 8 ans (syndrome de Marfan typique), porteuse d'un anévrisme disséquant, chez laquelle est effectué un remplacement de l'aorte ascendante par greffe (DURNIN (53)).

— Un garçon de 8 ans (syndrome de Marfan typique), porteur d'un anévrisme fusiforme avec grosse IA. Remplacement de l'aorte ascendante et de la valve aortique par prothèses.

— A l'opposé, un homme de 61 ans (syndrome frustré de Marfan), opéré selon la technique de BENTALL, avec un bon résultat au 34ème mois.

L'âge moyen de ces 67 malades se situe à 32 ans et 8 mois :

— Pour les hommes, l'âge moyen est à 33 ans et 8 mois

— Pour les femmes, à 30 ans et 7 mois.

c) *Les lésions anatomiques opérées.*

— Anévrisme fusiforme, 42 cas.

L'insuffisance aortique est présente et corrigée 41 fois.

— Hommes : 29

Femmes : 13

2° Les résultats de cette chirurgie.

a) Les décès :

67 malades opérés 26 décès soit 39 %

Hommes : 17

Femmes : 9

- 13 décès opératoires,
- 13 décès tardifs.

1) Décès en fonction de l'âge (par tranche de 10 ans).

Age	: 0-9	: 10 - 19	: 20 - 29	: 30 - 39	: 40 - 49	: 50 et +
Nbre Malades opérés	: 3	: 8	: 11	: 23	: 17	: 4
Décès	: 0	: 4	: 5	: 10	: 4	: 3

Au-delà de 50 ans le décès est très fréquent chez ces malades opérés ; 75 %

2) Décès en fonction des lésions.

- Anévrismes fusiformes 13 décès sur 42 cas = 30 %
- Anévrismes disséquants aigus 6 - - 10 cas = 60 %
- Anévrismes disséquants chroniques . 7 - - 15 cas = 46 %

La mortalité dans les 10 cas opérés en phase aigue de la dissection est particulièrement élevée 60 %. Elle se répartit ainsi :

• sur 6 décès dans ce groupe, elle survient 14 fois, soit 66 %, au cours de l'intervention ou dans le post-opératoire immédiat : par

- déchirure de la paroi du sinus de Valsalva,
- hémorragie diffuse,
- compression de la coronaire droite par un point,
- infarctus,

2° Les résultats de cette chirurgie.

a) Les décès :

67 malades opérés 26 décès soit 39 %

Hommes : 17 Femmes : 9

- 13 décès opératoires,
- 13 décès tardifs.

1) Décès en fonction de l'âge (par tranche de 10 ans).

Age	: 0-9	: 10 - 19	: 20 - 29	: 30 - 39	: 40 - 49	: 50 et +
Nbre Malades opérés	3	8	11	23	17	4
Décès	0	4	5	10	4	3

Au-delà de 50 ans le décès est très fréquent chez ces malades opérés ; 75 %

2) Décès en fonction des lésions.

- Anévrismes fusiformes 13 décès sur 42 cas = 30 %
- Anévrismes disséquants aigus 6 - - 10 cas = 60 %
- Anévrismes disséquants chroniques . 7 - - 15 cas = 46 %

La mortalité dans les 10 cas opérés en phase aigue de la dissection est particulièrement élevée 60 %. Elle se répartit ainsi :

• sur 6 décès dans ce groupe, elle survient 14 fois, soit 66 %, au cours de l'intervention ou dans le post-opératoire immédiat : par

- déchirure de la paroi du sinus de Valsalva,
- hémorragie diffuse,
- compression de la coronaire droite par un point,
- infarctus,

Dans les suites lointaines de la chirurgie 2 fois, soit 34 %

- récurrence de la dissection 5 ans après,
- dissection et rupture du sinus de Valsalva 2 ans 1/2 après.

3) Les causes de décès.

Dans les cas d'anévrismes fusiformes : 13

• Dissection	4
• Hémorragie avec ou sans lachage de suture proximale	3
• Décès à la 24ème heure, cause non précisée	2
• Thrombose valvulaire	1
• Désinsertion valvulaire	1
• Embolie gazeuse	1
• Infection pulmonaire	1
Total . . .	13

Dans les cas d'anévrismes disséquants : 13

• Propagation de la dissection	5
• Hémorragie avec ou sans lachage de suture proximale	3
• Infarctus	2
• Défaillance cardiaque	1
• Thrombose valvulaire	1
• Fermeture vraie lumière	1
Total . . .	13

Nous ne notons pas de différence essentielle dans les causes de la mort dans l'un ou l'autre groupe anatomique.

Il convient de noter que les anévrismes disséquants opérés en phase aigue se compliquent très souvent de décès opératoires immédiats.

*b) Les complications liées à la technique chirurgicale utilisée.
(Etude de notre série de 67 cas opérés. 68 opérations, Cf tableau).*

1) Les complications dans les techniques anciennes.

Les gestes opératoires, dans les techniques anciennes, étaient les suivants :

- mise en place d'une valve de Hufnagel sur l'aorte descendante,
- résection tangentielle,
- résection tangentielle et geste sur les sigmoïdes aortiques,
- anévrysmeclomie.

- Nombre de cas 14
- Nombre de décès 8 . . . soit 57 %
- Complications Aucune signalée
- Causes des décès :
 - IVG 1
 - Thrombose valve de Hufnagel . . . 1
 - Coronaire droite comprimée . . . 1
 - Désinsertion valve 1
 - Récurrence de la dissection 1
 - Dissection sur toute l'étendue
de l'aorte 1
 - Infarctus, IM et IT 1

7

2) Les complications dans les techniques chirurgicales d'excision de l'aorte ascendante laissant en place les sinus de Valsalva.

Les différentes techniques laissant en place les sinus de Valsalva sont les suivantes :

- la résection de l'aorte ascendante au-dessus des sinus de Valsalva et greffe tubulaire associée ou non à un geste valvulaire (annuloplastie — bicuspidisation — mise en place d'une prothèse valvulaire) 32 cas
- la technique de WHEAT 1 cas

A — Etude globale.

- Nombre de cas 33
- Nombre de décès 14 . . . soit 42 %
 - + Décès de la période opératoire . . . 8
 - + Décès post-opératoires 6
- Nombre de complications non mortelles . 5

● Causes des décès :

— Hémorragie et déchirure de la suture proximale de la prothèse tubulaire	4
— Hémorragie et déchirure du sinus de Valsalva	2
— Dissection du sinus de Valsalva	2
— Hémorragie diffuse	1
— Dissection de l'aorte descendante	2
— Fermeture de la vraie lumière aortique	1
— Causes inconnues	2
	14

- 8 décès sont liés à la conservation des sinus de Valsalva soit 25 % des malades de ce groupe
- 2 décès sont dûs à la progression de la maladie (anévrisme disséquant d'aval).

B — Dans ce groupe de 33 cas, on peut isoler 18 malades ayant subi une mise en place de prothèse tubulaire aortique et valvulaire aortique.

● Nombre de cas	18	
● Nombre de décès	6	soit mortalité de 22 %
● Nombre de décès de la période opératoire	4	
● Nombre de décès post-opératoire	2	
● Nombre de complications non mortelles	6	

Il convient d'analyser la mortalité compliquant cette technique en fonction des lésions anatomiques.

— Mortalité et anévrisme disséquant aigu :

Dans notre série, 10 malades ont été opérés d'anévrisme disséquant aigu, dont 3 selon cette technique de mise en place de 2 prothèses tubulaire et valvulaire en respectant les sinus de Valsalva. Il a été observé 2 décès :

- 1 décès par dissection des sinus de Valsalva, 2 1/2 ans après l'intervention.
- 1 décès par hémorragie diffuse immédiate.

La mortalité est ici élevée 66 % . Elle est superposable à celle compliquant les autres techniques de correction de l'anévrisme disséquant aigu. Il a été vu plus haut que la mortalité globale frappant ce groupe de 10 cas se situe à 60 % .

— Mortalité et anévrisme disséquant chronique :

Sur 15 anévrysmes disséquants chroniques opérés de notre série, 4 l'ont été selon cette technique.

Il n'a été observé qu'un seul décès, par dissection de l'aorte descendante au 11ème jour. Les 3 autres malades vont bien. La mortalité dans ce groupe est de 25 %.

— Mortalité et anévrysmes fusiformes :

L'anévrysme fusiforme a été rencontré dans 42 cas de notre série. 11 malades ont été opérés selon cette technique. Il est survenu 3 décès :

- 1 par lachêge de la suture de l'extrémité proximale du tube prothétique — Décès immédiat.
- 1 par hémorragie au niveau de la suture proximale du tube prothétique — Décès immédiat.
- 1 de cause non précisée à la 24ème heure.

La mortalité dans ce groupe est de 27 % .

La mortalité liée directement à la technique est de 18 % (dans 1 cas la cause de la mort n'est pas précisée).

Les complications non mortelles dans ce groupe de 18 malades

— dans les suites de correction chirurgicale d'anévrysmes fusiformes, 2 cas :

- aggravation de l'ectasie des sinus de Valsalva sur l'angiographie de contrôle.
- adiastrôie — réintervention.

— dans les suites de correction d'anévrysme disséquant aigu.

- Hémorragie de la suture proximale du tube prothétique nécessitant la réintervention.

3) Les complications dans la technique de BENTAL.

• Nombre de cas	21	
• Nombre de décès	4	soit mortalité de 19 %
• Nombre de décès de la période opératoire	2	
• Nombre de décès à distance	2	
• Nombre de complications non mortelles	2	

Cette technique a été appliquée dans 20 cas d'anévrysmes fusiformes et dans un cas d'anévrysme disséquant chronique.

— Mortalité et anévrysmes fusiformes opérés :

20 anévrysmes fusiformes opérés selon cette technique, 3 décès :

- 1 décès par thrombose valvulaire aortique (les ostia coronaires réimplantés sont libres).
- 1 décès par infection pulmonaire.
- 1 décès par embolie gazeuse.

Il est important de souligner qu'aucun décès dans ce groupe n'est lié à la technique elle-même.

— Mortalité et anévrisme disséquant chronique opéré.

1 cas d'anévrisme disséquant chronique dans notre série a été opéré selon la méthode de BENTAL. Ce malade est décédé d'une hémorragie par lâchage de suture d'un ortium coronaire réimplanté.

Il convient de souligner que dans ce lot de 21 malades opérés selon le procédé de BENTAL, un seul décès est dû à la technique chirurgicale elle-même. (lâchage de suture d'un ortium coronaire).

— Les complications non mortelles : 2 cas :

• 1 accident vasculaire cérébral rapidement répressif

• 1 hématome, au 15ème mois post-opératoire, situé entre la prothèse tubulaire et la paroi aortique de recouvrement, créant un obstacle sur la voie aortique et un gradient de 100 mm de Hg à la suite d'une hémorragie au niveau de l'implantation coronaire.

Au total, sur 21 interventions de type BENTAL corrigeant 20 fois un anévrisme fusiforme, 1 fois un anévrisme disséquant chronique ; il ne survient que 2 complications liées au procédé lui-même. (lâchage des sutures au niveau de l'implantation d'un ortium coronaire — hémorragie au niveau de l'implantation d'une coronaire) soit dans 9 % des cas — une seule de ces complications est mortelle. La mortalité dans la technique de BENTAL est chiffrée à 4,5 %.

— Tableau récapitulatif des décès et complications en fonction des lésions anatomiques et de la technique chirurgicale utilisée.

Lésions anatomiques opérées	Technique d'exision greffe de l'Ao. asc. et des Valves aortiques - sinus de Valsalva conservés				Technique de BENTAL.			
	Nbre de cas	complications liées à la technique.	total des décès	Nbre de décès liés à la technique.	Nbre de cas	CNS liées à la technique.	total des décès	Nbre de décès liés à la technique.
Anévrisme disséquant aigu. 10 cas	3	1	2 soit 66 %	1 soit 33 %	0			
Anévrisme disséquant chronique 15 cas	4	0	1 soit 25 %	0 soit 0 %	1		1	1 soit 100 %
Anévrisme fusiforme 42 cas	11	2 soit 18 %	3 soit 27 %	2 soit 18 %	20	1 soit 5 %	3 soit 15 %	0 soit 0 %

Il est possible de conclure :

— L'anévrysme disséquant aigu survenant au cours du syndrome de Marfan est une lésion à haut risque chirurgical . La technique d'excision greffe de l'aorte ascendante au-dessus des sinus de Valsalva associée au remplacement valvulaire aortique est actuellement la seule technique opératoire efficace à terme. Mais les complications qu'elle entraîne sont fréquentes 66 %

— En cas d'anévrysme disséquant chronique la mortalité, liée à la technique de double remplacement prothétique vasculaire et valvulaire avec respect des sinus de Valsalva, est trouvée nulle. Lorsque le procédé de BENTAL est appliqué à la correction de ce type de lésion la mortalité est très élevée 100 % mais cette constatation ne repose que sur 1 cas.

— En cas d'anévrysme fusiforme, la technique de double remplacement vasculaire et valvulaire avec conservation des sinus de Valsalva est directement responsable de 18 % de CNS (complications) non mortelles nécessitant une réintervention et de 18 % de décès.

— La technique de BENTAL paraît assurer de meilleurs résultats. Sur 20 cas, les complications liées à la technique sont chiffrées à 9 % et la mortalité liée à la technique est ici nulle. La relative rareté des complications entraînées par l'intervention de BENTAL s'explique par l'excision de la totalité du tissu pathologique de l'aorte ascendante. Ce procédé chirurgical est récent , sa sécurité est le résultat d'une part, d'un protocole opératoire minutieux, d'autre part de la maîtrise actuelle de la chirurgie cardiaque et en particulier de la chirurgie des artères coronaires.

Sur le plan technique et pratique, toute évolutivité de la maladie écartée, les malades ayant subi une intervention de type BENTAL peuvent être assimilés au porteur de prothèse valvulaire aortique isolée.

c) Devenir du segment proximal de l'aorte ascendante laissé en place.

Cette évolution concerne 27 malades vivants sur 46 malades opérés.

— GROVES (72). 1965

Il signale une progression de la dilatation des sinus de Valsalva sur l'angiographie de contrôle au 6ème mois après l'opération.

Il n'existe aucun signe de dissection.

— MICHAUD - 1968.

Sur une angiographie, effectuée 2 ans 1/2 après l'opération chirurgicale, il est noté une dissection d'extension modérée au niveau des sinus de Valsalva.

— SCHULTE - 1970 (145)

5 ans après une intervention comportant une anévryssectomie et une annuloplastie l'évolution se complique d'une récurrence de la dissection au niveau de l'aorte ascendante.

— MERINDINO (105) - 1966.

Cet auteur rapporte, chez un malade opéré, (prothèse Ao + bicuspidisation) une rupture de dissection de l'aorte ascendante laissée en place.

— Notre observation n° 1.

Chez le malade, faisant l'objet de notre observation n° 1, 4 mois après l'opération chirurgicale, les sinus de Valsalva laissés en place n'ont subi aucune modification anatomique à l'examen angiographique.

d) Les extensions.

Malgré la chirurgie réparatrice de l'aorte ascendante, quelque soit le procédé appliqué, le processus pathogénique peut intéresser la partie restante de l'aorte sur une plus ou moins grande étendue.

Sur 68 cas de chirurgie correctrice de l'aorte ascendante, 5 se sont compliqués d'une dissection de l'aorte horizontale thoracique ou de l'aorte abdominale. Cette extension s'est produite du 11ème jours à la 5ème année post-opératoire. Dans tous les cas elle fut mortelle. Une seule fois elle fut diagnostiquée et la réintervention prévue mais le décès survint avant cette dernière.

Il est permis de penser que la correction chirurgicale de l'aorte ascendante par les procédés modernes diminue la fréquence des anévrysmes et dissections des parties thoracique et abdominale de l'aorte.

En effet, il a été dit plus haut qu'un des mécanismes physiopathologiques essentiel de l'ectasie aortique était le coup de butoir de l'ondée systolique sur la paroi du premier segment de l'aorte, et que la distension progressait à partir de cette région. Si toute l'aorte ascendante est excisée, puis remplacée par un tissu rigide, l'aorte horizontale et descendante devrait être relativement protégée.

e) Les contrôles angiographiques post-opératoires.

Il est regrettable que ces contrôles soient rares.

— GROVES. 1964.

6 mois après une intervention de type GROVES, chez un malade de 36 ans, une angiographie de contrôle rapporte un élargissement du segment aortique résiduel entre prothèse aortique et prothèse valvulaire par rapport au cliché pré-opératoire. L'aspect au niveau du tube prothétique est normal, la valve prothétique a un fonctionnement correct.

— MICHAUD - GONIN.

Chez un jeune homme, opéré 2 ans et demi plus tôt d'une résection greffe de l'aorte ascendante, et pose d'une valve aortique, une angiographie de contrôle montre une image additionnelle au

niveau de la suture inférieure de la prothèse tubulaire. Une dissection aortique à minima est évoquée, mais l'indication de réintervention n'est pas proposée. Quelques mois plus tard, mort foudroyante au cours d'un voyage : il s'agit d'une rupture au niveau de la partie proximale de l'aorte laissée en place.

— PERRIN - MARION - Observation n° 1.

4 mois après l'intervention de même type que ci-dessus, l'angiographie montre : cf. RX n° 2

- l'intégrité de la prothèse aortique, en particulier au niveau de ses sutures,
- un fonctionnement correct de la prothèse valvulaire de BJORK, sans désinsertion,
- la persistance d'une dilatation de la racine de l'aorte entre l'anneau aortique et l'extrémité proximale du tube prothétique.

— PERRIN - CHASSIGNOLLE - Observations n° 2 et n° 3.

Malades opérés suivant la technique de BENTALL.

Observation n° 2 . L'angiographie montre :

- la parfaite continence de la valve aortique,
- l'excellence du calibre de la prothèse par rapport au calibre de l'aorte,
- l'existence d'une dilatation fusiforme peu importante de la partie haute de l'aorte descendante, après la naissance de la sous-clavière gauche,. D'une dilatation en cupule de l'orifice de la coronaire gauche correspondant à la pastille para-ostiale. (cf. Radio n° 4)

Observation n° 3 . L'angiographie montre :

- la bonne perméabilité de la prothèse valvulaire,
- la prothèse aortique de calibre régulier se continuant parfaitement avec l'aorte,
- une extension en cône de la pastille péri-ostiale gauche.
- un calibre de l'aorte thoracique normal.

Les cinq angiographies que nous rapportons ci-dessus résument par l'image les réserves que l'on peut formuler pour les deux techniques de corrections les plus utilisées à l'heure actuelle :

- Mise en place d'une prothèse tubulaire aortique associée à la prothèse valvulaire aortique, en respectant les sinus de Valsalva,
- Technique de BENTALL, de remplacement complet de l'aorte ascendante avec réimplantation des coronaires.

Dans le 1er type d'intervention :

Les sinus de Valsalva laissés en place peuvent :

- se dilater (observation de GROVES (72)),
- se compliquer d'une dissection mortelle (observation de MICHAUD).

En fait ces observations sont rares.

Dans le 2ème type d'intervention (BENTALL) :

- le calibre de la prothèse est régulier,
- le seul point fragile est la zone para-ostiale. Elle est très discrètement dilatée dans nos deux observations. Aucune rupture de cette zone n'a été signalée dans la littérature jusqu'à ce jour.

Mais il est évident qu'aucune de ces deux techniques ne peut intéresser les lésions éventuelles de l'aorte d'aval.

f) La survie.

Dans les publications actuelles, la survie post-opératoire ne dépasse pas 5 ans. De nombreux malades ont retrouvé une activité ou une vie normales.

— Exemples de survie après la chirurgie :

- 1 policeman,
- 1 fermier,
- 1 homme qui pratique régulièrement la plongée sous-marine,
- 1 femme qui, opérée par SPENCER, débute une grossesse dont l'évolution n'est pas précisée.

Cette survie est pour la plupart du temps très confortable. Les signes fonctionnels ont disparu. Beaucoup ont repris un travail. C'est le cas des malades de nos observations n° 1, qui occupe un travail de secrétaire médicale ; et n° 2 qui est aide soignant.

Le traitement digitalo-diurétique est abandonné dans la plupart des cas, aussi le traitement est-il réduit à la seule prise d'anticoagulant dont il sera peut-être possible de se débarrasser avec la mise en place d'hétérogreffes valvulaires actuellement proposées.

III — LES RESULTATS DE CES TECHNIQUES CHIRURGICALES DANS LES ANEVRYSMES ET DISSECTIONS D'AUTRE NATURE

La similitude, dans le syndrome de Marfan et la médianécrose idiopathique de l'aorte, des lésions anatomiques, des données histologiques, des manifestations chimiques et du traitement chirurgical, nous autorise à rapporter les résultats opératoires dans les publications où sont colligées globalement sans distinction, les cas de syndrome de Marfan typique, les cas de formes frustres, les cas de dystrophie essentielle de l'aorte à type de médianécrose, les cas rares de WEIL MARCHESANI. Chaque fois qu'il a été possible, nous avons retiré de ces séries les cas d'étiologie hypertensive et syphilitique.

A — Revue des publications.

Age sexe.	Anapath.	Technique chirurgicale	Complications Survie	DC.
BAHNSON ET NELSON - 1955 (8).				
39 M	ANE FUS	Anévryssectomie longitudinale. Enveloppement par cylindre de Nylon.	Au 2ème mois IA mise en place Valve de Hufnagel - 5é mois infarctus.	+ 5 mois
41 M	ANE FUS	—	?	+ 4 mois
31 M	ANE DISS	—	Va bien au 6è mois	
41 M	ANE DISS	Anévryssectomie	Complication péroopératoire IVG	+ imédiat
42 M	ANE FUS	Anévryssectomie. Sutures bout à bout	au 6è mois va bien, travaille	
BAHNSON ET SPENCER - 1960 (9).				
35 M	ANE DISS	Exision remplacement par greffe. Bandage racine et anneau aortique.	Va bien au 8è mois	
24 M	ANE FUS	—	Va bien à la sortie hôpital.	
34 F	ANE FUS	—	—	
38 M	ANE DISS	—	Embolie	+

WHEAT - 1962 (172).

55 M	ANE FUS	Excision Aorte et greffe avec conservation de 2 languettes d'aorte suportant les ostia coronaires Prothèse valv. aortique	au 13è mois va bien . Travaille (peintre en bâtiment)	
------	---------	---	---	--

GROVES - 1963 (72)

38 M	ANE FUS	Remplacement valvulaire	Bien à la sortie hôp.	
52 M	— —	— —	—	
47 M	— —	Anévrysmonaphie et prothèse valvulaire	—	
52 M	ANE DISS	Réadossement des 2 parois	infarctus	+
40 M	ANE FUS	Anévrysmonaphie et prothèse de Starr Aort.	bien	
44 M	ANE FUS	—	15 jours ?	+
58 M	ANE SACC	—	FV à la 12 H	+
62 M	ANE FUS	—	Hémorragie suture inf. tamponnode	+
31 M	—	—	Va bien	
57 M	—	—	Insuffisance renale	+
49 M	—	—	Va bien	

BJORK - 1966 (15).

51 M	ANE DISS	Grefe aorte asc. bicuspidisation	Ligature cor. droite staphylococcie	+
46 M	ANE FUS	Anévrysmonaphie - prothèse valv. aortique.	Angio. au 12 mois portap. ANE ni taille qu'avant la X fie	
34 M	—	Prothèse aorte asc. Prothèse valv. Starr	Angio au 8è mois la taille de l'aorte est non changée.	

GERBODE - 1966 (66)

1	ANE DISS AIGU	Anévrysmonaphie - refixation cusp.		1
5	ANE DIS AIGU	5 remplacement aorte asc. 4 reconstructions - refixa- tion des feuillets téflon et adventiciel 1 prothèse Starr	1 IVG infarctus mésentérique	+ 5 +
5	ANE FUS	5 remplacement aorte asc 1 reconstruction anneau 3 valve Starr 1 de geste sur l'anneau	1 malade à la 11 ^e semaine hépatite	5 +

COOLEY - DE BAKEY - 1967 (38). Série de 31 malades.

31 cas d'ANE Aorte asc.	8 Anévrysmectomies. Suture bout à bout	1 Hgie suture proximale	+
20 médianécrose	23 Exision aorte et prothèse en	1 Hgie du péricarde	+
	31 remplacement valv. aor- tique.	1 Thrombos valv	+
		1 infarctus	+
		3 Hgies médiostinals	

BLONDEAU - D'ALLAINES - 1970 (17). Série de 45 malades.

23 médianécroses	11 plastie longitudinale	1 4 Dc per 3 Hgies suture] opér.	7
11 Marfan	20 prothèse en Macon	1 arrêt cardiaque	11
1 Weil-Marcheso- ni	9 résections transversales	2 rupture aorte (plastie)] 1 Tr du rythme] 10	0
	6 plastie transversale	4] Dc 1 insuffisance resp.] per 1 coma] opér.	1
		2 rupture aorte] 4 Dc 1 dissection aigue] à dis- 1 infarctus] tance 2 ?	

EDWARDS ET KERR - 1970 (55)

—	ANE FUS	Procédé de Wheat	Hgie de la suture proximale	+
—	ANE FUS	— —	—	+
49	- —	Bentall modifié. découpe d'une collerette entourant les ostia cor. et réimplantation à l'int du tube	Bien	
62	—	—	—	
55	—	—	—	

MERENDINO - 1967 (105)

38 M	ANE FUS	Anévrysmeclomie suture bout à bout. Bicuspidisation.	infarctus - insuffisance rénale	+
33 F	—	Grefte aorte téflon bicuspidisation	Emboli cérébrale. aggravation de l' IA	
63 M	—	—	Bien	
68 M	ANE DISS	Prothèse aorte asc Pas de geste valvulaire.	Bien	
46 F	—	Prothèse aorte asc. bicuspidisation	Hémorragie. Dissection	+
33 M	ANE DISS	Grefte aorte asc. bicuspidisation	Va bien. Travail	
50 M	—	Urgence. Grefte aorte asc. Annulopathie.	Va bien.	
49 M	—	Grefte aorte asc. bicuspidisation urgence	infarctus ulcère, médiostinal	+
40 F		Anévrysmeclomie. suture bout à bout. Homogrefte valv. aortique	Va bien.	
63 M		Excision. suture bout à bout. bicuspidisation	Va bien.	

37 M		Urgence greffe aorte asc. bicuspidisation	Va bien	
59 M		Anévrysmectomie suture bout à bout. bicuspidisation	Va bien	
NAJAFI - 1972 (116)				
38 F	ANE FUS	Exision. réimplantation selon TK Bentall de la seule cor. droite avec greffe saplene Valve aortique de Bjork	Va bien 9è mois	
ATTAR — FARDIN — AYELLA (5) 1971 Il a été retenu les cas type II, série de 22 malades. Il a été écarté les cas d' HTA				
55 M		Remplacement aorte asc. greffe	au 10 j. rupture aorte	+
55 M		—	6è mois Hgie aorte asc	+
62 M		—	DC opératoire IVG	+
GARCIA ALFAGEME - 1971 (64)				
54 M	ANE FUS	Greffe aorte asc + prothèse Starr	Hgie au niveau des 2 lignes de suture de la prothèse aortique	+
KILLEN - 1972 (87)				
48 M	ANE DISS	Greffe aorte asc + prothèse valv.	Va bien 2 ou 3	
52 M	—	—	Va bien 1 ou 6	
51 M	ANE DISS dans IA	Réssection greffe aorte asc.	Va bien 11è mois	
59 M	ANE DISS	Réssection greffe aorte ou prothèse valv. aor tique	Hgie non expliquée	+

ENJARBERT - PUEL - 1973 (134)

44 M	ANE FUS	Procédé de Wheat Valve de Bjork	Hgïe suture proximale de la prothèse. réopéré Va bien.
35 M	—	—	Va bien au 12è mois
56 M	—	Bental	Va bien au 10è mois
44 M	—	Procédé de Wheat. dé- coupe difficile de l'or- tium cor. droit	infarctus postérieur:

CHASSIGNOLLE ET MICHAUD - 1976 (108)

67 M	ANE FUS	Bental	Ulcère gastique. infarctus iléo mésentérique.	+
47 M	—	Bental (aortique et mitrale)	Va bien	
45 M	—	Bental (aortique, réimplanta- tion directe sur tube aort. cor. droite	Va bien	
46 M	—	Bental	24 H thrombus - Xgie - décaillotage Va bien	
60 M	DIS Xque	Ben tal	CIVD pas d'Hgie au niveau des sutures	+
44 F	ANE DISS Xque	Bental	Va bien	
53 M	ANE FUS	Bental	Va bien	
48 M	ANE DISS Xque	Bental	Va bien	
52 M	ANE DISS Xque	Bental	Va bien	
46 M	ANE DISS Xque	Bental	Va bien	

B — Commentaires.

• Nombre de malades opérés	151		
• Nombre de décès	48	soit	32 %
• Nombre des complications non mortelles signalées	7		

Les causes du décès.

Extension des lésions, dissection - rupture	8
Hémorragie au niveau des sutures de la prothèse aortique	8
Insuffisance cardiaque	5
Infarctus	5
Troubles du rythme	2
Hémorragie du péricarde	1
Hémorragie diffuse	1
Embolie pulmonaire	1
Insuffisance rénale	5
Insuffisance respiratoire	1
Thrombose valvulaire	1
Troubles digestifs	3
Coma	1
Septicémie	1
CIVD	1
Causes multiples	1
Inconnues	3
	48

Les complications liées à la technique chirurgicale :

1) Dans les cas d'excision - greffe de l'aorte ascendante, laissant en place le sinus de Valsalva et correction de la fuite aortique par mise en place de prothèse.

— Nombre de cas	15 (10 ANE FUS — 5 ANE DISS)
— Nombre de Décès	8

Les causes du décès :

Hémorragie au niveau des sutures proximales	4 (ANE FUS)
Hémorragie diffuse non expliquée	1 (ANE' DISS)

Infarctus postérieur	1 (ANE. FUS)
Infarctus mésentérique	1 (ANE. FUS)
Hépatite	1 (ANE. FUS)

8

Dans ce groupe, 4 décès sur 8 soit 50 % sont causés par la rupture ou hémorragie simple au niveau de la ligne de suture de l'extrémité proximale de la prothèse tubulaire aortique.

2) Dans les cas où fut utilisé le procédé de BENTALL.

— Nombre de cas	16 (9 ANE. FUS) (5 ANE DISS Xque)
— Nombre de décès	2

La cause du décès :

✚ CIVD	1
— Ulcère de Starr, infarctus iléo mésentérique.	1

Dans 1 cas, est survenue une complication non mortelle, il s'agit d'un caillot de la prothèse valvulaire aortique. La réintervention a pu sauver le malade.

Dans ce groupe, 16 malades opérés selon la Technique de BENTALL, aucun décès n'est dû au procédé de correction qu'il s'agisse d'anévrisme simple ou d'anévrisme disséquant.

Ainsi les résultats chirurgicaux observés dans ce groupe inhomogène viennent confirmer ceux du groupe précédant qui est composé de maladie de Marfan exclusivement.



IV — LE TRAITEMENT MEDICAL.

A — Le traitement de fond de la maladie.

Ce traitement est dirigé vers la prévention de la destruction prématurée du tissu conjonctif de l'organisme.

— Dans l'espoir de stimuler la croissance, la maturation et le maintien du collagène et des autres stocks protéiques JONES (82), à administré une hormone stéroïde androgénique anabolique, la méthandrosténolone, le traitement à long terme, 5 mg/24H, entraînait une diminution de l'excrétion d'hydroxyproline, vers le 9ème mois du traitement mais sans amélioration de la survie.

— Ces mêmes auteurs ont administré de la vitamine C, considérée comme essentielle pour l'hydroxylation de la proline et de la lysine dans la formation du collagène.

— Le Propanolol, en réduisant la contractilité cardiaque a été recommandé dans le traitement de l'arachnodactylie pour diminuer la probabilité d'anévrisme disséquant (HALPERN (75)) mais n'a pas été testé suffisamment longtemps dans le syndrome de Marfan. Il est d'autre part impossible de l'utiliser dès qu'apparaissent les signes cliniques d'insuffisance aortique.

B — Le traitement médical de la dissection aortique aigue.

Au cours des années 1965 à 1970, on a assisté à une phase d'enthousiasme pour le traitement médical de l'anévrisme disséquant. De nombreuses équipes médico chirurgicales (WHEAT (174) DESLAURIERS (47)) ont traité ainsi toutes les dissections de l'aorte. Le traitement consiste en médication réduisant la pression sanguine, combinée à des drogues ayant un effet inotrope négatif sur le coeur, modifiant le contour du pouls, protégeant ainsi l'aorte.

WHEAT (173) a codifié ce traitement : au début on administre du Trimétaphan par perfusion intraveineuse pour réduire la tension artérielle systolique à 120 mm de mercure. Le Trimétaphan est associé à la Réserpine administrée en intra musculaire, à des doses de une à deux injections toutes les 4 ou 6 heures ou à du Propanolol administré aux mêmes doses. On donne finalement de la Guanéthidine à des doses de 25 à 50 mg, 2 fois par jour par voie bucale.

Le Trimétaphan est ensuite arrêté quand la Réserpine et la Guanethidine sont actifs, habituellement 24 à 48 heures après le début du traitement.

L'efficacité de ce traitement est jugée par la diminution de la douleur, et l'arrêt de la progression de tous les symptômes associés, couplés avec le contrôle de la pression sanguine.

En fait, avec du recul, il est apparu que ce traitement était efficace essentiellement dans les cas de Type III (SHUMWAY) et sur terrain hypertensif. D'autre part, il s'est avéré que le traitement médical pouvait être responsable d'un certain nombre de complications :

- IVG progressive,
- troubles du rythme d'origine ventriculaire,

- défaillance rénale avec nécrose tubulaire aigue (DAILY) (43),
- ischémie cérébrale,
- iléus et troubles oculaires par blocage ganglionnaire,
- bradycardie par déplétion en catécholamines.

Dans le cadre du syndrome de Marfan, la dissection aortique ne s'accompagne pas d'hypertension artérielle, et elle évolue rapidement vers l'insuffisance cardiaque, si bien que l'indication du traitement hypotenseur est très limitée. Ce traitement peut être indiqué dans les dissections aortiques aigues très algiques, avec dilatation rapide de l'aorte ascendante faisant redouter une rupture de la paroi. Il peut également être prescrit, sous forme simplifiée (Béta bloquants), au cours du transfert dans un service médico-chirurgical spécialisé.

C — Le traitement médical de l'insuffisance cardiaque au cours des lésions de l'aorte ascendante.

L'insuffisance cardiaque représente l'évolution la plus fréquente au cours des manifestations aortiques du syndrome de Marfan, tant dans les formes anévrysmales par distension, que dans les formes disséquantes.

Le traitement est celui de toute insuffisance cardiaque : digitaliques diurétiques souvent à forte dose, régime désodé, repos, oxygénothérapie. MAC KUSIK fait remarquer que cette insuffisance cardiaque évolue très vite et qu'elle dépasse rarement une course de deux ans malgré le traitement médical. C'est dire que celui-ci, bien qu'indispensable, se révélera rapidement insuffisant.



V — LES INDICATIONS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL.

A — Les indications de la correction chirurgicale :

Le traitement chirurgical est la solution qui s'impose aux lésions de l'aorte ascendante au cours du syndrome de Marfan dès que surviennent leurs complications, toujours fatales à plus ou moins court terme, essentiellement représentées par :

- l'insuffisance aortique responsable de défaillance myocardique qui résiste vite aux médications classiques,
- la dissection — aiguë, menaçant de rupture,
— chronique entraînant rapidement l'insuffisance cardiaque.

1) L'insuffisance aortique :

La plupart des indications de corrections chirurgicales des lésions de l'aorte ascendante de la maladie de Marfan relève de la présence d'une fuite aortique massive. Il en est ainsi pour 34 cas sur 39 où la symptomatologie est précisée.

a) L'insuffisance aortique de l'ectasie annulo aortique.

L'ectasie fusiforme de l'aorte ascendante distend l'anneau aortique, rend les valvules sigmoïdes incompetentes et entraîne ainsi la défaillance des fonctions cardiaques au cours de la troisième ou quatrième décennie. Cette insuffisance cardiaque répond assez mal au traitement médical et son évolution est très rapidement fatale : elle est estimée à 2 ans environ pour MAC KUSIK et l'ensemble des auteurs. *Aussi la chirurgie est-elle requise dès qu'apparaissent les signes d'intolérance* : insuffisance aortique importante — tension artérielle différentielle élevée — HVG importante — forte cardiomégalie — fuite de grade 3 ou 4 à l'examen angiographique — dyspnée d'effort d'installation progressive ou quelquefois très brutale par OAP dont l'évolution se fait inexorablement vers l'IVG puis l'IVD : Angor fonctionnel. Ce cadre sémiologique représente la majorité des indications chirurgicales au cours du syndrome de Marfan.

Une fuite aortique discrète ou modérée avec peu de signes d'accompagnement nécessite seulement à ce stade une surveillance vigilante.

b) L'insuffisance aortique dans les dissections de l'aorte.

Le diagnostic évoqué par la clinique est confirmé par l'angiographie.

• *L'insuffisance aortique de la dissection aortique ancienne* ; très particulière à la dissection de l'aorte ascendante du syndrome de Marfan est son évolution prolongée. Mais généralement, une délamination d'amont vient rompre plus ou moins tôt le point d'appui d'une ou plusieurs cusp, créant une fuite aortique ou l'aggravant si existait déjà une ectasie de l'anneau, et précipite dès lors l'évolution vers l'insuffisance cardiaque.

Sur 9 cas de dissection aortique chronique dont la sémiologie est précisée 6 ont évolué vers l'insuffisance aortique et l'insuffisance cardiaque.

B — L'insuffisance aortique de la dissection aigue.

L'apparition d'insuffisance aortique au cours d'une dissection aortique aigue représente une indication opératoire formelle, même si la fuite paraît modérée en raison de son évolution toujours péjorative. Certains auteurs récusent l'intervention en cas de dissection aortique compliquée d'insuffisance ventriculaire gauche aigue. En fait, il est logique de penser, avec BENTALL et MARION (101), qu'une telle situation ne devrait pas contraindre l'acte opératoire mais, au contraire, que celui-ci est dans ce cas la seule voie thérapeutique efficace.

Sur 6 cas de dissection aortique aigue opérée dont la séméiologie est précisée, la survenue d'une fuite aortique dans 5 cas a, chaque fois, conduit à la chirurgie.

2) *L'anévrisme disséquant sans insuffisance aortique :*

Le problème qui se pose est celui du moment de la chirurgie :

— **en urgence** : c'est-à-dire au-delà des 2 à 3 heures nécessaires pour collecter le sang et réunir une équipe chirurgicale complète, indispensable à la pratique d'une CEC, surtout dans le cas où la douleur est prolongée, où l'état général s'aggrave avec collapsus et anurie, les conditions ne doivent pas représenter une contreindication à l'acte chirurgical.

— **ou en différé** : en attendant une période plus stable où le malade pourrait théoriquement mieux supporter l'agression opératoire, notamment dans les cas où la situation paraît moins préoccupante (maintient d'une TA satisfaisante, absence d'insuffisance ventriculaire gauche ou d'élargissement de l'ombre aortique).

Assez souvent, pour des raisons diverses, le diagnostic n'est porté, ou le malade n'est hospitalisé, que quelques jours ou semaines après la phase aigue. Il peut être illogique alors de proposer un geste chirurgical à un patient dont l'état est stabilisé avec peu ou sans signes fonctionnels, surtout dans ce contexte de syndrome de Marfan où l'évolution favorable à moyen terme est souvent observée.

La conduite à tenir sera guidée par l'évolutivité anévrysmale. L'indication opératoire sera posée lors de ; l'apparition d'un élargissement progressif de l'ombre aortique ; de la **progression** de l'hématome avec reprise de douleurs, température, abolition d'un ou plusieurs pouls, signes de compression veineuse ; de la **menace de rupture** avec distension rapide de l'aorte.

L'indication est hésitante au stade dissection diffuse où de nombreuses artères collatérales sont intéressées. Le chirurgien ne peut alors effectuer que des gestes limités dont le plus sûr effet est de précipiter l'évolution naturelle.

La constitution d'un épanchement sanguin dans l'espace pleural ou l'espace péricardique, signe d'une rupture de la paroi externe, doit conduire sans retard à la chirurgie.

3) *Les autres indications chirurgicales :*

a) *Anévrisme disséquant et coarctation.*

Le diagnostic précis dans ce cas est difficile, il est souvent apporté par les clichés angiographiques. L'indication chirurgicale est formelle.

En l'absence de menace de rupture ou de complication, et dans le cas où le type de la coarctation permet une simple résection suture, la correction simultanée des deux lésions peut être envisagée.

La présence d'une coarctation pouvant nécessiter la pose d'une prothèse, la présence de signes de fissuration anévrysmale, oblige par contre à réséquer l'anévrisme en premier, et à corriger la coarctation dans un temps ultérieur.

b) *Les associations avec des lésions intracardiaques :*

— *l'insuffisance mitrale :*

Une fuite mitrale significative sera corrigée simultanément par :

- mise en place d'une prothèse artificielle ou hétérogreffe,
- rarement, par contention simple de l'anneau.

— *les shunts gauche-droit congénitaux ou acquis (sinus de Valsalva - cavités droites) :*

Ils seront fermés soigneusement au cours de la même intervention.

— *l'anévrisme disséquant et grossesse pose des problèmes délicats :*

avant le 3^e mois — interruption thérapeutique de la grossesse.

après le 3^e mois — repos, régime, désodé, accouchement avant terme suivi de la cure chirurgicale.

B — *L'indication de la technique chirurgicale en fonction des lésions anatomiques.*

Dans le cadre des lésions de l'aorte ascendante au cours du syndrome de Marfan, les procédés chirurgicaux conservateurs tant au niveau de l'aorte ascendante que de l'orifice aortique sont voués à l'échec. L'ensemble des auteurs les ont abandonnés.

En considérant d'une part les lésions anatomiques et les procédés chirurgicaux aptes à les corriger et d'autre part les résultats post-opératoires il devient possible de définir la technique chirurgicale à adopter pour chaque type de lésion.

En cas d'anévrisme disséquant aigu :

L'intervention de BENTALL est en pratique inapplicable ici. Les tissus sont trop fragiles pour

permettre le réadossement des ostia coronaires à la prothèse vasculaire.

La technique chirurgicale proposée est celle de l'excision de l'aorte ascendante au-dessus des sinus de Valsalva et son remplacement par 1 prothèse tubulaire, associés au remplacement valvulaire aortique en présence d'un délabrement de cet orifice.

En présence d'un anévrysme disséquant chronique.

La paroi aortique est ici moins fragile et en voie de consolidation.

La technique de remplacement vasculaire et valvulaire en laissant en place les sinus de Valsalva et la technique de BENTALL sont ici parfaitement réalisables. Il est cependant préférable de faire appel au premier procédé, lorsque l'épisode aigu est encore récent.

L'opération de BENTALL, gagne à être effectuée à distance de l'épisode de dissection.

En cas d'anévrysme fusiforme.

A la lumière des résultats constatés dans notre revue de la littérature c'est à la technique de BENTALL et DE BONO que l'on doit recourir actuellement pour la correction des anévrysmes fusiformes au cours du syndrome de Marfan.

Les conditions anatomiques qu'une telle technique impose sont parfaitement retrouvées ici, d'autre part, l'excision de la totalité du segment de l'aorte ectasique est assurée par ce procédé.



CONCLUSIONS

Cette étude nous permet de rapporter trois observations de syndrome de Marfan avec manifestations cardiovasculaires. Les observations comprennent :

- Un anévrysme disséquant de l'aorte ascendante avec insuffisance aortique,
- Deux anévrysmes fusiformes de l'aorte ascendante avec insuffisance aortique majeure, responsable de défaillance cardiaque,
- Un anévrysme fusiforme du tronc de l'artère pulmonaire,
- Trois insuffisances mitrales.

Les anévrysmes de l'aorte ascendante accompagnés d'insuffisance aortique massive et les anévrysmes disséquants de l'aorte ascendante sont les lésions cardiovasculaires les plus typiques et les plus menaçantes du syndrome de Marfan ; elles représentent la majorité des indications de correction chirurgicale.

La cure chirurgicale de ces ectasies annulo-aortiques, dans notre expérience, a comporté :

- Le remplacement prothétique des valves sigmoïdes aortiques dans tous les cas,
- Le remplacement prothétique de l'aorte ascendante au-delà des ostia coronaires, technique habituelle, dans un cas.
- Le remplacement prothétique total de l'aorte ascendante avec réimplantation des artères coronaires sur le tube aortique, opération de BENTAL, dans deux cas. Cette technique permet de réséquer, dans le syndrome de Marfan, les sinus de Valsalva segment aortique le plus distendu.

Depuis l'intervention chirurgicale et avec un recul de trente six à vingt mois les signes d'insuffisance cardiaque et les douleurs thoraciques ont disparu.

Les contrôles angiographiques ont objectivés :

- L'excellent fonctionnement de la prothèse valvulaire aortique dans chaque cas.
- La persistance de la dilatation des sinus de Valsalva dans le cas où ils ont été conservés.
- L'apparition d'une dilatation peu importante de la partie haute de l'aorte thoracique dans un cas.
- L'apparition d'une dilatation modérée en cône de l'ostium coronaire gauche dans les deux cas de réimplantation des artères coronaires sur la prothèse aortique.

Ces observations sont en conformité avec les données de la littérature. Il apparaît dans celle-ci, d'après 67 observations de maladie de Marfan avec lésions de l'aorte ascendante opérées que la technique chirurgicale proposée par H. BENTAL, dans les cas d'anévrysme fusiforme et dans les

cas de dissection chronique avec fuite aortique, paraît la mieux adaptée à corriger les lésions anatomiques. Elle est aussi la plus sûre. Les complications liées à cette technique surviennent dans 9% des cas.

Les autres procédés chirurgicaux, laissant en place les sinus de Valsalva, sont soumis à des complications plus fréquentes. Ils doivent être réservés au cas où la technique de BENTAL est inapplicable ; l'anévrysme disséquant dans sa phase aigue essentiellement.

Le pronostic de ces affections opérées repose sur la tenue des sutures, le comportement des prothèses, l'évolutivité de la dystrophie aortique.

Le Président de la Thèse

Vu, le Directeur l'Unité ALEXIS CARREL

Professeur PERRIN A.

Professeur C. GIROD

Vu et Permis d'Imprimer
LYON, le 13 Mai 1976

Le Président de l'Université
Président du Comité de Coordination
des Etudes Médicales.

D. GERMAIN.

BIBLIOGRAPHIE

1. ACHARD
Arachnodactylie.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 19, 834, 1902.
2. AGE C., DALLOZ C., MICHAUD P.
Les dissections aortiques chroniques. A propos de 33 cas.
Lyon Med., 231, 513, 1974.
3. ANAGNOSTOPOULOS C.E., PRABHAKAR, KITTLE
Aortic dissections and dissecting anevrysm.
The Am. Journ. of Cardiology, 30, , 263, 1972.
4. ANDERSON M., PRATT, THOMAS M.D.
Marfan's syndrome.
Am. Heart J., 46, 911-917, 1953.
5. ATTAR S., FARDIN R. AYELLA R., Mac LAUGHLIN J.S.
Medical and surgical treatment of aorta dissectic anevrysm.
Arch. Surgery., 103, 568, 1971.
6. BACCHUS H.
Quantitative abnormality in serum mucroproteins in Marfan Syndrom.
Am. J. Med., 25, 744, 1958.
7. BAER R.W., TAUSSIG H.R., OPPENHEIMER E.H.
Congenital anevrysm dilatation of the aorta associated with arachnodactyly.
Bull. Johns Hopkins Hosp., 72, 309, 1943.
8. BAHNSON H.T., NELSON A.R.
Cystic mediol necrosis as a cause of localized aortic anevrysms amenable to surgical treatment.
Annals of surgery, 144, 519, 1956.
9. BAHNSON H.T., SPENCER F.C.
Excision of anevrysm of the ascending aorta with prothetic replacement during cardiopulmonary byton.
Ann. Surg. 151, 879, 1960.
10. BEAN W.B., PONSETTI I.V.
Dissecting anevrysm produced by diet.
Circulation, 12, 185, 1955.
11. BENCHIMOC, DESSER, NEESE.
Hypermobility of the aorta in Marfan's syndrome.
Angiology, 23, 103, 1972.

12. BENTAL H., DEBONO A.
A technique for complete replacement of the ascending aorta.
Thorax, 23, 338, 1968.
13. BERENSON G.S., GEER J.C.
Heart disease in the Hurler and Marfan syndrom.
Arch. Intern. Med., 111, 58, 1963.
14. BERGER G.
Contribution à l'étude des manifestations cardiaques et cutanées du syndrome de Marfan.
Thèse Bordeaux, 1966, n°34.
15. BJOTK V.O., BJORK L.
Surgical treatment of anevrismal changes in the ascending aorta.
Thorax, 21, 240, 1966.
16. BLANCHARD, FELDER, CULLIGAN, Mac LEAN
Cardiovascular surgery in Marfan's syndrom.
Ann. of surgery, 158, 990, 1963.
17. BLONDEAU P., D'ALLAINES C., GUILMET D., SOYER R., GRANDI, DUBOST C.
Traitement chirurgical des anévrysmes de l'aorte ascendante avec insuffisance aortique majeure.
Ann. Chir. Thor. Car., 9, 51, 1970.
18. BLOODWELL A.D., HALLMAN C.L., COOLEY D.A.
(Résection anastomose directe).
Anevrysm of the ascending aorta with aortic insufficiency.
Arch. Surg., 92, 588, 1966.
19. BOLANDE R.P., TUCKER A.S.
Pulmonary emphysema and other cardiorespiration lesions as part of the Marfan atriopathy.
Pediatrics, 33, 356, 1964.
20. BORGER R.
Über xxi Fälle von arachnodaktylie.
Z. F. Kinderheilkd, 12, 161, 1914.
21. BOWDEN D.H., FAVARA B.E., DONAHOE J.L.
Marfan's syndrom accelerated course in childhood associated with lesions of mitral valve and pulmonary artery.
Amer. Heart. J., 69, 96, 1965.
22. BOWERS D.
Primary abnormalities of the mitral valve in Marfan's syndrome.
Brit. Heart. J., 31, 676, 1969.
23. BRETON A., DUPUIS, DUBOIS.
Un cas d'anévrysme du sinus de Valsalva. Manifestations cardiaques d'une maladie de Marfan.
Pédiatrie, 46, 409, 1959.

24. BRETON A., FRANCOIS B., LEKIEFFRE M., DUPUIS C., LEKIEFFRE J.
Cardiopathies et syndrome de Marfan.
A propos de 10 cardiopathies observées dans un groupe de 52 malades.
Arch. Mal. Coeur, 54, 900, 1961.
25. BRICKET D.L., LUFCHANOWSKI R.
Marfan's syndrom and aortic valv insufficiency in 2 brothers with surgical correction.
J. Cardiovasc. Surg., 12, 425, 1971.
26. BRONSON E., SUDERLAND G.A.
Ruptured aortic anevrysms in childhood.
Brit. J. Child. Dis., 15, 241, 1918.
27. BUISSON H., SENDRAIL, PESQUE M., FABRE J.
La surcharge mucoïde : lésion de base en pathologie aortique.
Sem. Hôp. PARIS, 39, 214, 1963.
28. BURRY A.F.
Rétrécissement sus-aortique associé à un syndrome de Marfan.
Brit. Heart J., 20, 143, 1959.
29. CASTLEMAN B.
Case report. 43011 Massachussets General Hospital.
New. Engl. J. Med., 256, 30, 1957.
30. CAVES P.K., PANETH M.
Remplacement of the mitral valve, aortic valve and ascending aorta with coronary transplantation
in a child with the Marfan's syndrom.
Thorax, 27, 58, 1972.
31. CELLINA M.
Medianecrosis dineminata aortae.
Arch. Path. Anat., 280, 65, 1931.
32. CHAPTIAN D.W., BEAZLEY H.L., PETENSON P.K., WEBH J.A., COOLEY D.A.
Annulo aortic ectasia with cystic medial necrosis.
Amer. J. Cardiology., 16, 679, 1965.
33. CLAUDON D.C., CLAUDON D.B., EDWARDS J.E.
Primary dissecting anevrysms of coronary artery.
Circulation, 45, 259, 1972.
34. CLEMENT C.H.
Les manifestations C.V. au cours de la maladie de Marfan.
Thèse Lyon 1970.
35. CLEMENT R.
La dolichosténomélie.
La presse médicale, 28, 526, 1939.

36. CONKLIN W.S., GRISMER J.T., AALFROEL J.S.
Hufuagel valve surgery for aortic insufficiency technical considerations and report of cases.
J. Thor., Cardiovas. Surgery, **36**, 238, 1958.
37. CONTAMIN Ch., DENIS B., DESCOURS Ch., MICOUD M.J., PELLAT D., HOHN B., BARRIE J. LATREILLE R.
Remplacement prothétique de l'aorte ascendante pour fissuration d'anévrisme au cours d'un e maladie de Marfan.
Ann. Chir. Thorac. Cardiol. Vasc., **10**, 287, 1971.
38. COOLEY D.A., BLOODWELL R.D., HALLMAN G.C., JACOBNEY J.A.
Anevrysm of the ascending aorta complicated by aortic valve incompetence surgical treatment.
The Journ. of Cardiovasc. Surg. **8**, 1, 1967.
39. COOLEY D.A., De BAKEY M.E.
Surgical consideration of intrathoracic anevrysm of the aorta and great vessels.
Ann. Surg., **135**, 660, 1952.
40. COOLEY D.A., DEBAKEY M.E.
Resection of the entire ascending aorta in fusiform anevrysm using temporary cardiac Bypass
J. A. M. A., **162**, 1158, 1956.
41. CRISFIELD R.J.
Spontaneous anevrysm of the ductus arterious in a patient with Marfan's syndrom.
The Journal of thoracic and cardio vasc. Surgery, **62**, 243, 1971.
42. CROSBY I.K., ASHCASFT W.C., MEED W.A.
Surgery of proximal aorta in Marfan's syndrom.
The Journal of Thoracic and Cardiovasc. Surgery., **66**, 75, 1973.
43. DAILY, TRUEBLOOD.
Management of acute aortic dissection.
Ann. Thoracic Surg., **10**, 237, 1970.
44. DE BAKEY M.E., COOLEY D.A., GRAWFORD E.S.
Anevrysm of the thoracic aorta. Analysis of 179 patients traitied by resection.
J. Thoracic Surgery. **36**, 393, 1958.
45. DE BAKEY M.E., HENLY W.S., COOLEY D.A., MORRIS C.G., CRAWFORD E.S., BEALL.
Surgical management of dissecting anevrysm of the aorta.
J. thoracic. and cardiovasc. Surgery, **49**, 130, 1965.
46. DELTHIL P., MINGASSON et MARTIN BOUVIER
Dolichosténomélie, avec maladie de CROUZON. Evolution mortelle.
Arch. France Ped., **16**, 1361, 1959.
47. DESLAURIERS J., Mac GRECON D.C., GOLDMAN B.S.
Current management of dissection ane of the aorta.
The Can. Journ. of Surg., **16**, 290, 1973.

48. DIETRICH E.B., de BAKEY M., LIDDICOAT J.E., KINANN S.A., GARRET H.E.
Abnormalities of the sinus of Valvava. Expérience with 35 patients.
J. thoracic Surgery, **54**, 312, 1967.
49. DILLARD D.H., VETTO P.R., BRUCE R.A., MERENCLINO K.A.
Correction of anevrysm of the ascending aorta and of aortic insufficiency in Marfan's syndrom.
Amer. J. Surgery **104**, 337, 1962.
50. DIMOND E.G., CARSEN W.E., JOHNSON W.B.
Part traumatic aortic insufficiency occuring in Marfan's syndrom with attempted repair with a plastic valve.
New. Engl. J. Med., **256**, 8, 1957.
51. DROUIN P.C.G.
Contribution à l'étude des manifestations oculaires dans le syndrome de Marfan.
Thèse Paris, 1939, n°148.
52. DUBOST Ch.
Traitement chirurgical de l'anévrisme diss
Arch. Mal. Coeur, et vaisseaux, **11**, 1276, 1962.
53. DURNIN R.E., LINDESMITH G., MEYER B.
Aortic surgery in a child with Marfan's syndrom.
Amer. J. Dis. Child., **110**, 547, 1965.
54. DEWARDS J.E., CAREY L.S., MEUFELD H.N., LESTER M.G.
Congenital heart disease. Correlation of pathology anatomy and angiography.
Volume II.
55. EDWARDS W.S., KERR A.R.
A safer technic ; for replacement of the entire ascending aorta and aortic valve.
The J. of Thoracic and cardiovasc. Surg. **59**, 837, 1970.
56. EDYNACK G.M., MAWSON A.J.
Ruptured anevrysm of the initial valve in a Marfan like syndrome.
Am. J. Cardiologie, **11**, 674, 1963.
57. ELDRIDGE R.
The metacarpal index : a useful aid in the diagnostis of the Marfan syndrom.
Arch. Intern. Med., **113**, 248, 1964.
58. ERDHEIM J.
Medianecrosis aortae idiopatica.
Virch. Arch. Path. Anat., **273**, 454-1929.
59. ETTER-LE-GLOVER L.P.
Arachnodactyly complicated by dislocated lens and death from rupture of dissection anevrysm of aorta.
J.A.M.A., **123**, 88, 1943.

60. FISCHL A., RUTHBERG
Clinical implication of Marfan's syndrome.
J.A.M.A., **146**, 704, 1951.
61. FORD C.E.
Human cytogenetics : its present place and futures possibilities.
Am. J. Hum. Genetic, **12**, 104, 1960.
62. FROMENT R., GONIN A., GALLAVARDIN L., GARDE S.
L'angor par rupture incomplète de l'aorte.
Journ. Méd. Lyon, **831**, 1947.
63. GARAMELLA J.J., ANDERSON J.G., ORAPEZA R.
Surgical treatment of aortic insufficiency by open plastic revision of the tricuspid aortic valve.
Surg. Gynec. Obstetr., **106**, 679, 1958.
64. GARCIA-ALFAGEME A., BARROSO-MOGUEL R., MELA R.A., PITMAN F.Q.
Accidentes quirurgicos por lesiones en la capa media de la aorta.
Arch. Inst. Cardiol. Mex., **41**, 667, 1971.
65. GARCIA-ORTIZ E., CASA MAZOR Del CACHO R.
Anévrysme sacciforme de l'aorte dans l'enfance dans le syndrome de Marfan.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico, **38**, 442, 1968.
66. GERBODE F., SEMB G.S., HILL J.D., KERTH W.J.
Anevrisms of the ascending aorta.
The annals of Thoracic Surgery, **2**, 525, 1966.
67. GONIN, LAGADOU, FROMENT.
La rupture incomplète de l'aorte dans le syndrome de Marfan.
Arch. Mal. Coeur, **51**, 1105, 1958.
68. GONIN, PERRIN, PELLET, FROMENT.
L'hématome disséquant de l'aorte.
Arch. Mal. Coeur, **51**, 1001, 1958.
69. GORE I.
Dissecting anevrysms of aorta in person under 40 years of age.
J.A.M.A., Arch Path., **55**, 1, 1953.
70. GOYETTE E., PALMER P.
Cardiovascular lesions in arachnodactyly.
Circulation, **7**, 373, 1953.
71. GRAVIER J., SCHLIENGER-VERNEY N.R.
Valeur des examens radiologiques cardiovasculaires dans le syndrome de Marfan.
Journ. Radio. et électro., **41**, 626, 1960.
72. GROVES L.K., EFFLER O.B., HAWT W.A., GULOTI K.
Aortic insufficiency secondary to anevrismal changes in the ascending aorta. Surgical management.
J. Thoracic and card. Vasc. Surgery., **48**, 362, 1964.

73. GSELL O.
Wandrekrosender aorta, als sebandife erkrankung.
Virch. Arch., Path., Anat., **1**, 270, 1928.
74. GUPTA S.K., SHARMA V.
Chronic pneumothorax in Marfan's syndrome.
Brit. J. Tub., **51**, 346, 1957.
75. HALPERN B.L., CHAR F., MURDOCH J.L.
A prospectus on the prevention of aortic rupture in the Marfan Syndrom with date on survivorship without treatment.
Johns Hopkins Med. J., **129**, 123, 1971.
76. HARMAN L. and APPERLY F.S.
Spontaneous rupture of the aorta with aortic insufficiency.
Internt., clin. Series, **4**, 251, 1933.
77. HARDIN G.A.
Ruptured abdominal anevrysm occuring in Marfan syndrom.
N. Engl. J. Med., **267**, 141, 1962.
78. HIRST A.E.
Dissecting anevrysms of the aorta. Review of 505 cases.
Medicine, **37**, 217, 1958.
79. HUFNAGEL C.A.
Direct approaches for the treatment of aortic insufficiency.
Am. Surgeon. **25**, 321, 1959.
80. HUSEBYE K.O., WOLF H.J., FREIDMAN J.J.
Aortic dissection in pregnancy. A case of Marfan's syndrome.
Am. Heart Journal, **55**, 662, 1968.
81. JONES C.R., BERGMAN M.W., KITTNER P.J.
Urinary hydroxyproline excretion in Marfan's syndrom as compared with age matched control..
Proc. Soc. Esp. Bio. Med., **116**, 931, 1964.
82. JONES C.R., VAN ITALLIE T.B., STEVENSON S.S. et coll.
Decrease in hydroxyproline excretion in a patient with Marfan's syndrom after methandrostenalone therapy.
J.A.M.A., **207**, 2085, 1969.
83. JORTNER R., SHAHIN W., ESHKOL D., GUERON M., LEVY M.J.
Cardiovascular manifestations and surgery for Marfan's syndrom.
Dis. Chest. Vol. **56**, 24, 1969.
84. JOUVE A., DELAAGE R., TORRESANI J.
Les incidences du syndrome de Marfan en pathologie cardiovasculaire.
Presse Méd. **66**, 2036, 1958.

85. KAHIL
Anévrysme disséquant et coarctation aortique.
Thèse Lyon 1975.
86. KEITH J.D., ROWE R.D., VLAD P.
Marfan's syndrom arachnodactyly.
In heart disease in Infancy and childhood.
50-815, 1958.
87. KILLEN D.C., COLLINS H.A., SUTTON J.P.
Surgical therapy of type II dissecting anevrysm.
Ann. Surgery, 175, 1017, 1972.
88. KILLIP T., HOLMQUIST N.D.
Aortic surgery in Marfan syndrom. Hemodynamic and histologic response.
Ann. Intern. Med., 54, 431, 1961.
89. LANGEROW L., GIARD P., LIE FOOGHE J., MASSON Ch.
Maladie de Marfan et anévrysme abdominal.
Bull. Soc. Méd. Hôp. de Paris, 70, 374, 1954.
90. LENEGRE, MOREAU.
Les lésions anatomiques dans les dissections aortiques.
Arch. Mal. du coeur, 11, 1225, 1962.
91. LILIAN M.
Multiple pulmonary artery anevrysm.
Am. J. Méd., 7, 280, 1949.
92. LOIRE R., BERGER G.
Les dissections aortiques. Etude anatomique d'après 72 autopsies.
Lyon Med., 231, 481, 1974.
93. LOUGHRIDGE.
Renal abnormalities in the Marfan syndrome.
Quart. J. Med. 28, 531, 1959.
94. Mac KEOWN F.L.
Dissecting anevrysm of the coronary artery in the arachnodactylie.
Brit. Heart., J., 22, 434, 1960.
95. Mac KUSICK V.A.
The cardiovascular aspects of Marfan syndrom : a heritable disorder of connective tissue.
Circ., 11, 321, 1955.
96. Mac KUSICK V.A.
Heritable disorders of connection tissue III the Marfan syndrom.
J. Chronic. Diseases, 2, 609, 1955.
97. Mac KUSICK V.A.
Genetic factors in diseases of connection tissue.
Am. J. Med., 283, 1959.

98. Mac LEOD
The cardiovascular lesions in Marfan's syndrome.
Arch. Path. 61, 143, 1956.
99. MARFAN A.B.
Un cas de déformation congénitale des quatres membres plus prononcée aux extrémités
caractérisé par l'allongement des os avec un certain degré d'amincissement.
Bull. et Mem. Soc. Hôp. Paris, 13, 220, 1896.
100. MARFAN A.B.
La dolichosténomalie.
Ann. Méd., 44, 29, 1938.
101. MARION P., VILLARD J., DUREAU G., ESTANOVES, GEORGES.
Notre expérience du traitement chirurgical des dissections aortiques en urgence.
Lyon Medical, 231, 509, 1974.
102. MARVEL R.J., GENOVESE
Cardiovascular disease in Marfan's syndrom.
Am. Heart J., 42, 814, 1951.
103. MASSUMI, LOWE, MISANIT, JUST, TAWAKKOL
Multiple aortic anevrysms (thoracic and abdominal) in twins Marfan's syndrom. Fatal rupture
during pregnancy.
J. Thoracic and Cardiovasc. Surgery. 53, 223, 1967.
104. MAURER M.
Les manifestations cardiovasculaires du syndrome de Marfan chez l'adulte.
Thèse de Strasbourg, 1963.
105. MERENDINO K.A., WINTERSCHIED L.C., DILLARD D.H.
Cystic medial necrosis with and without Marfan syndrom.
Surg. Clin. J. Amer. 47, 1403, 1967.
106. MERY H., BABONNEIX L.
Un cas de déformation congénitale des 4 membres. Hyperchondroplasie.
Bull. Soc. Med. Hôp. Paris, 19, 672, 1902.
107. MICHAUD P., GONIN A., TERMET H., GOUDARD J., GAILLARD P., CHASSIGNOLE,
GAVIER J., VIGNAL J.
Maladie de Marfan. Remplacement prothétique simultané de l'aorte ascendante et valve aortique
pour fissuration d'anévrysme et insuffisance aortique majeure.
Lyon Chirur., 63, 161, 1967.
108. MICHAUD P., CHASSIGNOLE J., LOIRE R., CHAMPSAUR G., DUGMES B., SAMUEL D.
Traitement des anévrysmes de l'aorte ascendante d'origine dystrophique associés à une
insuffisance aortique.
Lyon Chir. 71, 198, 1975.

109. MILLER Dr., PUGH D.M.
Report of ascending aorta anevrysm and aortic regurgitation complicated by acute cardiac.
Compression by pectus excavatum in Marfan's syndrom.
The J. of Thoracic and cardiovasc. Surgery., 59, 673, 1970.
110. MILLWARD D.K., ROBINSON N.J., CRAIGE E.
Dissecting aortic anevrysm diagnosed by echocardiography in a patient with rupture of the
anevrysm intra the right atrium. Rare cause for continuous murum.
American Journal of Cardiology, 30, 427, 1972.
111. MORETTI G., LE COULANT P., STAEFFEN J., CATANZANO G., BROUSTET A.
La peau dans le syndrome de Marfan : intérêt diagnostique.
Presse Médicale, 72, 2985, 1964.
112. MOSES M.F.
Aortic anevrysm associated with arachnodactyly.
Brit. Med. Journ., 2, 81, 1951.
113. MOUQUIN, HATT, METIANU, LIOZON, LEPOIX.
Les dissections aortiques du syndrome de Marfan.
Arch. Mal. Coeur, 54, 141, 1961.
114. MULLER W.H., DAMMANN J.F., WARREN W.D.
Surgical correction of cardiovascular deformities in Marfan's syndrom.
Ann. of Surgery, 152, 506, 1960.
115. MURDOCH J.L., WALKER B.A., HALPERN B.L., KUZMA J.W., Mac KUSICK V.A.
Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrom.
The New England Journal of Medicine, 286, 804, 1975.
116. NAJAFI H.
Anevrysm of cystic medionecrotic aortic roat.
The J. of Thoracic. and Cardiovasc. Surg., 66, 71, 1973.
117. NEIMANN N., MAUBER G., MARCHAL CI., VIDAILHET M., FALL M.
Maladie de Marfan chez un nouveau-né avec atteinte polyviscérale.
La Presse Médicale, 72, 619, 1964.
118. NELIGAN M.C., O. MALLEY E., BLAKE S.
Replacement of aortic valve and ascending aorta with reimplantation of the coronary arteries
in a patient with marfan's syndrom.
Journal of the Irish Medical Association, 64, 354, 1971.
119. NOVELL H.A., ASHER L.A., LEV R.
Marfan's syndrom associated with pregnancy.
Am. J. Obst. and Gyn. 75, 802, 1958.
120. ORCEL L.
Les anévrysmes disséquants de l'aorte.
Arch. Anat. Path., 6, 273, 1958.

121. ORMOND A., WILLIAMS R.G.
A case of arachnodactyly with special reference to ocular symptome
Guy's Hosp. Rep., 74, 385, 1924.
122. PAPAIOANNOU N., MATSANIOTIS N., CANTEZ T., DURST M.D.
Onset and developpement of cardiovascular lesion in Marfan syndrom.
Angiology, 21, 580, 1970.
123. PAPPAS, MASON, DENTON
Marfan syndrom. A report of 3 patients with anevrysm of aorta.
Am. J. Med., 23, 426, 1957.
124. PAULLIN J.E., JAMES D.F.
Dissecting anevrysm of aorta.
Postgrad méd., 4, 291, 1948.
125. PERISPEDRO J.L., CONCHA RUIZ M., GARCIA SANCHEZ F., GOMEZ LILLATE J.M.,
ALGARRA F., CEBOLLA R., CAFFAMENA J.M.
Substitution de la valvula aortica y aorta ascendente en un coso di syndrome de Marfan.
Rev. Esp. de Card., 26, 313, 1973.
126. J.M. PERNOT, J. SOUCIE, DONATIEN Y., FACQUET J.
L'insuffisance aortique du syndrome de Marfan.
Arch. Mal. Coeur., 10, 1518, 1966.
127. PERRIN A., GRAVIER J., VERNEY R.N., PASTERMAC J., FROMENT R.
L'insuffisance mitrale au cours du syndrome de Marfan.
Actual. Cardiol. Angeiol. Int., 15, 229, 1966.
128. PHORN PHUTKUL Ch., ROSENTHAL A., NADAS A.S.
Cardiac manifestation of Marfan syndrom in infancy and childhood.
Circ., 47, 587, 1973.
129. PINET F., LOIRE R., FROMENT J.
Formes anatomo-radiologiques des dissections : ruptures localisées et dystrophie ectoriante
de l'aorte ascendante.
Med. et Hyg., 33, 930, 1975.
130. PINKUS H., KEECH M.K., MEHREGAN A.H.
Histopathology of striae distensae with special reference tostrial and wound healing in the
Marfan syndrom.
J. Inv. Dermatol., 46, 283, 1966.
131. PIPER R.K., IRVIN JONES E.
Arachnodactyly and its association with congenital heart disease.
Am. J. Dis. Child., 31, 832, 1926.
132. PORTE J., TOUBOUL P., BAUR F., GAILLARDE B., CAVALLARO J., DELAHAYE J.P.
Aspect clinique et évolutif des dissections aortiques aiguës.
Lyon Médical 231, 497, 1974.

133. PROKOP, PALMER, WHEAT.
Hydrodynamic forces in dissecting anevrysm.
Circulation research. 27, 121, 1970.
134. PUEL J., CASTANY R., BOCCAMDO J.P., ENJALBERT A.
Chirurgie combinée de l'orifice aortique et de l'aorte ascendante avec reposition ou implantation des artères coronaires.
Ann. Chir. Thorac. Cardiovascul., 12, 359, 1973.
135. RADOS A.
Marfan's syndrom (arachnodactyly coupled with dislocation of the lens).
J.A.M.A. Arch. Ophtalmol. 27, 477, 1942.
136. RANDRIAMANDRY
Les altérations de l'aorte au cours du syndrome de Marfan.
Thèse Paris, 1961.
137. REESE H.E., FORKER A.D., WESTON J.E., WEAVER W.F., CARVETH S.W.
Complete replacement of the ascending aorte and the aortic valve in Marfan's syndrom.
Nebraska M.J., 58, 79, 1973.
138. ROARK J.W.
The Marfan syndrome.
J.A.M.A. Arch. of Int. Med., 103, 123, 1959.
139. ROCH M.
Arachnodactylie (syndrome de Marfan).
Presse Méd., 45, 1429, 1937.
140. ROSS D.N., FRAZIER T.G., GONZALES-LANVIN L.
Surgery of marfan's syndrom and related conditions of the aortic root (Annulo-aortic-ectasia).
Thorax, 27, 52, 1972.
141. ROWSHANZAMIR A.M., SINGH A.M., BENTALL H.H.
A propos d'une technique chirurgicale pour le traitement de l'anévrysme de l'aorte ascendante associé à l'insuffisance aortique majeure. Etude : 11 cas opérés.
Chirurgie, 97, 704, 1971.
142. SALL V.
Über einen fall von angevorenener abnormen Grosseder extremitaten mit einen an Acromegalie erinnernden Symptomplex.
Jahr. Kinderheilk, 76, 540, 1912.
143. SCHATZ I.J., YAWORSKY R.G., FINE G.
Myocardial infarction and unusual myocardiol degeneration in Marfan's syndrom.
Am. J. Card. 12, 553, 1968.
144. SCHORR S., BAUN B., WILDMAN J.
Congenital anevrysmal dilatation of the ascending aorta associated with arachnodactyly.
Am. Heart Journ., 43, 610, 1951.

145. SCHULTE H.D., BIRCKS W.
Aneurysm's of the ascending aorta and aortic insufficiency in Marfan's syndrome : present strates of surgical management.
J. Cardio. Vasc. Surgery, **12**, 469, 1971.
146. SHAW R.S.
Acute dissecting aortic aneurysm. Treatment by fenestration of the internal wall of the aneurysm.
New Engl. J. Med. **253**, 331, 1955.
147. SINCLAIR R.J.G., KITCHIN A.H., TURNER R.W.D.
The Marfan's syndrom.
Q.J. Med., **29**, 19, 1960.
148. SINGH M.P., BENTAL H.H.
Complete replacement of the ascending aorta and the aortic valve for the treatment of aortic aneurysm.
The J. of Thoracic and Cardiovasc. Surg., **63**, 218, 1972.
149. SINHA K.P., GOLBERG H.
Marfan's syndrom. A case with complete dissection to the aorte.
Am. Heart J., **56**, 890, 1958.
150. SJOERDSMA A., DAVINSON J.D., UDENFRIEND S., MITOMA C.
Increased excretion of hydroxyproline in Marfan's syndrom.
Lancet, **2**, 994, 1958.
151. SOULIE P., VERNANT P., CORONE P., CARAMANIAN P., PITON A., ACAR J., ALBOU E., HAYEM F., RAPPAPORT R.
Les manifestations cardiovasculaires de la maladie de Marfan.
Arch. Mal. Coeur, **54**, 121, 1961.
152. SOULIE P., ACAR J., GROSGOGEAT Y., CARTIER F., VERNANT P.
Les anévrysmes des sinus de Valsalva.
Arch. Mal. Coeur., **5**, 481, 1964.
153. SPENCER, BLAKE.
A report of the successful surgical treatment of aortic regurgitation from a dissecting aortic aneurysm in a patient with the Marfan syndrom.
J. Thoracic. And Cardiovasc. Surgery, **44**, 238, 1962.
154. STARR A., EDWARDS M.L., Mc CORD M.C., GRISWALD H.E.
Aortic replacement.
Circulation **27**, 779, 1963.
155. STEINBERG I., GELLER W.
Aneurysmal dilatation of aortic sinuses in arachnodactyly : diagnosis during life in then cases.
Ann. Interm., Med., **43**, 120, 1955.
156. STEINBERG I., FINBY N.
Clinical manifestations of the Unperforated aortic sinus aneurysm.
Circulation **14**, 115, 1956.

157. STEINBERG I.
A simple screening test for the Marfan's syndrom.
Amer. J. Roentgenal. Med. Ther. Nuch. Med., **113**, 248, 1964.
158. STEWART R.M.
A case of arachnodactyly.
Arch. Dis. Child. **14**, 64, 1939.
159. SYMBAS P.N., BALDWIN B.J., SILVERMAN M.E., GALAMBOS J.T.
Marfan's syndrom with anevrysm of ascending aorta and aortic regurgitation.
The Am. J. of Cardiology, **25**, 483, 1970.
160. TASCHEN B.
Herzanomalien der arachnodactylie.
Deutsch Med. Wschr, **79**, 243, 1954.
161. THOMAS J., BROTHER G., ANDERSON R.J.
Marfan's syndrom : a report of 3 cases with anevrysm of aorta.
Am. J. Med., **12**, 619, 1952.
162. TIJO J.H., PUCK T.T., ROBINSON A.
The human chromosomal satellites in normal persons and in two patients with Marfan syndrom.
Proc. Nath. Acad. Sci. USA, **46**, 532, 1960.
163. TOBIN J., BAY, HUMPHREY.
Marfan's syndrom in the adult.
Arch. Int. Med., **80**, 475, 1947.
164. TUNA N., THAL P.
Some unusual features of the marfan syndrom.
Circ. **24**, 1154, 1961.
165. UYEYAMA H., KONDO B., KAMINS M.
Arachnodactylie and cardiovascular disease.
Am. Heart J., **34**, 580, 1947.
166. VAN BUCHEM F.S.
Arachnodactyly heart.
Circulation, **20**, 88, 1959.
167. VEYRAT R., FABRE J.
Syndrome de Marfan avec anévrysme et coarctation de l'aorte.
Rev. Med. Suisse Rom., **77**, 413, 1957.
168. VIVA-SALAS E., SAMSON R.E.
Syndrome de Marfan : ein cardiototia congenito y con endocarditi lente conformado por lo autopsia.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico, **18**, 217, 1948.
169. WAGENVOORT G.A., NEUFELD N., EDWARDS J.
Cardiovascular system in Marfan's syndrom and in idiopathic dilatation of the ascending aorta.
Am. J. Card. **9**, 496, 1962.

170. WALKER B.A., MURDOCH J.L.
The Wrist sign.
Arch. Intern. Med., 126, 276, 1970.
171. WEVE H.J.M.
Veher arachnodactylie (dystrophia merodermalie congenita typhus Marfan).
Arch. Fur. Augent. 46, 104, 1931.
172. WHEAT M.W., WILSON J.M., BARTLEY T.D.
Successfull replacement of the entire ascending aorta and aortic valve.
J.A.M.A. 188, 717, 1964.
173. WHEAT M.W.
Traitement des anevrysmes disséquants de l'aorte. Etat actuel.
Acq. Nouv. Proth. Card. Vasc. 16, 109, 1974.
174. WHEAT M.W., HARRIS, MALM.
Acute dissecting anevrysm of aorta. Treatment and result in 64 patients.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 58, 344, 1969.
175. WHITFIELD A.G.U., ARNOTT W.M., STAFFORD J.L.
Myocarditis and aortic hypophasia in arachnodactyly.
Lancet 260, 1387, 1951.
176. WHITTAKER S.R.F., SHEEHAN J.D.
Dissecting aortic anevrysm in Marfan's syndrom.
Lancet, 2, 791, 1954.
177. WILSON R.
Marfan syndrom description of formuly.
Am. J. Med., 23, 434, 1957.
178. WONG F.L., FRIEDMANN S., YAKOVAC W.
Cardiac complication of Marfan's syndrom in a child.
Am. J. Dis. Child. 107, 404, 1964.
179. YUSTE P., AZA V., MINGUEZ I., CEREZO L., MARTINEZ-BORDIN C.
Dissecting aortic anevrysm diagnosed by echocardiography.
Brit. Heart Journal, 36, 111, 1974.
180. PFAUNDLER
Münch. Med. Wochenschr., 11, 280, 1914.
181. MORETTI G.F., STAEFFEN J., BERTRAND E.D., BROUSTET A.
Bloc auriculo ventriculaire complet dans le syndrome de Marfan.
Presse Méd., 72, 605, 1964.
182. DEBAKEY M., COOLEY D.A., CREECH O.
Surgical considerations of dissecting anevrysm of the aorta.
Ann. Surg. 142, 586, 1955.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	2
OBSERVATIONS :	
Observation n° 1	4
Observation n° 2	9
Observation n° 3	15
Chapitre I.	
ETIOPATHOGENIE	22
Chapitre II.	
PLAN	24
ETUDE CLINIQUE DU SYNDROME DE MARFAN	
(Lésions aortiques exceptées)	
A — Les anomalies morphologiques	26
B — Les anomalies oculaires	28
C — Les anomalies cutanées	30
D — Les anomalies viscérales	
E — Les lésions cardiovasculaires	31
Chapitre III.	
PLAN	37
ETUDE DES LESIONS DE L'AORTE ASCENDANTE :	
HISTORIQUE	39
I — Nature et fréquence des lésions aortiques	40
II — Etude anatomique des lésions de l'aorte ascendante	43
III — Etude histologique	51
IV — Etude physiopathologique	52
V — Etude clinique	53



Chapitre IV.

PLAN	66
LE TRAITEMENT CHIRURGICAL :	
I — Les techniques chirurgicales de traitement des anévrysmes fusiformes et des dissections de l'aorte ascendante	68
II — Revue dans la littérature des cas de syndrome de Marfan, avec Lésions de l'aorte ascendante traitées chirurgicalement	76'
III — Les résultats de ces techniques chirurgicales dans les anévrysmes et dissections d'autre nature	94
IV — Le traitement médical	102
V — Les indications du traitement chirurgical	104
CONCLUSIONS	108
BIBLIOGRAPHIE	110



LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

I - Les techniques chirurgicales de traitement des tumeurs	10
II - Résection de l'isthme de l'utérus	15
III - Les résections de l'isthme de l'utérus	20
IV - Les résections de l'isthme de l'utérus	25
V - Les résections de l'isthme de l'utérus	30

CONCLUSIONS

BIBLIOGRAPHIE

